

La pathologie de l'appareil neurologique et locomotrice

DR. OMAR HASSNAOUI

LES HEMIPLEGIE

Définition / Introduction

L'hémiplégie désigne un déficit moteur complet 'un hémicorps en rapport avec une lésion unilatérale de la voie pyramidale

On parle d'hémi-parésie lorsque le déficit moteur n'est pas complet.

- **Intérêt de la question :**
- Vu la fréquence de l'hémiplégie dans le cadre des urgences médicales
- La difficulté de diagnostic et de prise en charge
- La lourdeur des séquelles motrices et psychologiques

- **1-diagnostic positif d'une hémiplégie brutale**
- **1-a – chez un malade conscient :**
- Examen clinique retrouve :
- un trouble du tonus musculaire avec au stade de début ;
hypotonie musculaire avec diminution ou abolition des ROT,
au stade tardif une hypertonie spastique avec des ROT vifs et
poly cinétiques.
- signe de babinski
- abolition des réflexes cutané - abdominaux
- paralysie faciale de type centrale (atteinte faciale inférieur
avec dissociation automatico volontaire

- **Dans les formes frustes** le déficit moteur peut être difficile à reconnaître, on recherchera alors ;
- -une chute lente des membres supérieurs lors de la manœuvre de barré
- -le signe de la main creuse de Garcin
- -une perte de la vivacité des mouvements fins et répétitifs des doigts
- -une chute lente du membre inférieur lors de la manœuvre de mingazini
- -un fauchage lors de la marche
- -des ROT vifs ,poly cinétiques et asymétriques.
- -un signe de babinski unilatéral

- **1-b- chez un malade comateux :**
- -en cas de coma profond la recherche d'une hémiplégie peut être difficile, on doit mettre en évidence ;
- -une déviation spontanée de la tête et des yeux
- - une asymétrie des réactions motrices aux stimulations douloureuses
- - une hypotonie unilatérale
- -une asymétrie faciale spontanée (le malade fume la pipe)
- -un signe de babinski unilatéral
- -une asymétrie des ROT.

- **2 DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE :**
- -Une hémiplégie non proportionnelle et associée à d'autres signes neurologiques (aphasie, troubles sensitifs, troubles visuels), nous oriente vers une lésion hémisphérique corticale contralatérale à l'hémiplégie
- une hémiplégie motrice pure est proportionnelle et oriente vers une lésion de la capsule interne
- -Une hémiplégie avec atteinte d'un ou de plusieurs nerfs crâniens oriente vers une atteinte du tronc cérébral

- **3- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :**
- Plusieurs étiologies peuvent être à l'origine d'une hémiplégie d'installation brutale :
- **les accidents vasculaires cérébraux** : cause la plus fréquente
- 1-a- **les infarctus cérébraux** : recherche d'un facteur de risque :
 - -- antécédent de cardiopathie (acfa
 - --un terrain athéromateux
 - --antécédent de AIT
 - --HTA, diabète et notion de tabagisme

- 1-b- **les hémorragies intra parenchymateuse** sont évoqué devant l'installation rapidement progressive en quelques heures du déficit, l'existence de céphalées, de vomissements et la présence de trouble de vigilance
- 1-c- **les hémorragies cérébro-méningées** : évoqué devant des céphalées intenses, brutale avec syndrome méningé
- 1-d-**les thromboses veineuses cérébrale** : évoqué devant un cotexte de post-partum, infection ORL, associer a un fébricule
- 2-**le processus expansif intracrânien** :
- 3 **la sclérose en plaque**
- 4- **les vascularites (le neuro-behcet)**
- 5-**la migraine hémiplégique familial**
- 6-**les lésions médullaires cervicales** : traumatiques, vasculaires, inflammatoires, tumorales

- **4-LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**
- **--Biologie** : fns, vs, triglycérides, cholestérol, la crasse sanguine, bilan hépatique et rénal
- **--un ECG** a la recherche d'un trouble du rythme ou d'une ischémie myocardique
- **--un TELETHORAX**
- **--IMAGERIE CEREBRAL :**
- **..Scanner cérébral** : toute hémiparésie brutale impose la réalisation d'un scanner cérébral sans injection de produit de contraste en urgence
- **..L'IRM** surtout dans un but étiologique et la recherche des lésions de la fosse cérébrale postérieure.

- **5-SELON LE CONTEXTE CLINIQUE EVOCATEUR :**
- **---traumatisme crânien** : on réalise une TDM cérébrale a la recherche :
 - --un hématome extradural ou sous dural
 - --une contusion cérébrale
- **---contexte fébrile** : on réalise une TDM voir une IRM a la recherche :
 - ---une encéphalite
 - --- une méningo-encéphalite
 - --- une thrombose veineuse cérébrale
- **--- traumatisme rachidien** : faire une IRM médullaire

PARAPLEGIE ET TETRAPLEGIE

INTRODUCTION

- **ensemble des troubles moteurs, sensitifs et neurovégétatifs par atteinte médullaire**
- **secondaire à une lésion située dans le canal médullaire**
- **atteinte centrale (inclus lésions du cône terminal et de la Queue de Cheval)**
- **lésions extracanalaires (plexus brachial et lombo-sacré) exclues**

INTRODUCTION

- **niveau lésionnel défini par premier métamère atteint**
- **Anglo - Saxons : dernier métamère sain**
- **complète ou incomplète**

INTRODUCTION

- + de 50% cause traumatique chez adulte
- 2/3 homme
- rôle rééducation +++
- 2 phases :
 - choc spinal
 - récupération automatisme médullaire

ETIOLOGIES

Traumatiques

Médicales

- extradurales
 - * **vertébrales (respect du disque)** : méta, hémopathies malignes, tumeurs rachis, Paget
 - * **intervertébrales** : hernies discales, arthrose, spondylodiscite, malformations
 - * **épidurales** : néo, infect., post radique
- intradurales
 - * **extramédullaires** : neurinome, méningiome, arachnoïdite
 - * **tumeurs intramédullaires**:

RAPPEL ANATOMIQUE

- **moëlle : trou occipital → bord sup. L2**
- **queue de cheval**
- **décalage par discordance entre l'gueur moëlle et canal rachidien :**

Rachis C1 à C7 → moëlle C1 - C8

C7/D1 à D10 → moëlle D1 – D12

D11 – D12 → moëlle lombaire

L1 → moëlle sacrée

RAPPEL ANATOMIQUE

- **atteintes médullaires :**
 - contusion**
 - section**
 - participation vasculaire**
 - œdème**
 - aspect macroscopique**
- **lésions osseuses**

PHYSIO PATHOLOGIE

- **choc spinal :**
phase initiale
de 6 semaines à 2-3 mois
suspension totale de toute activité médullaire
ou phase flasque

PHYSIO PATHOLOGIE

- **phase d'automatisme médullaire :**
 - * **apparition de la spasticité,**
ou exagération du réflexe d'étirement en
réponse à stimulations nociceptives,
 - * **apparition de spasmes**

PHYSIO PATHOLOGIE

- * hyperréflexivité autonome : > D6**
- par stimulation sous lésionnelle (distension vésicale)**
- HTA , BK, autres signes d'irritation sympathique (sueurs profuses, mydriase...)**
 - * hypotension orthostatique (vasoplégie)**

SYNDROME LESIONNEL

Atteinte d'une ou # racines au niv de la lésion

- **hypoesthésie en bande**
- **douleurs radiculaires**
- **abolition ROT**

SYNDROME SOUS LESIONNEL

Interruption fonctionnelle des faisceaux médullaires (asc.ou desc.)

- atteinte motrice : hypertonie spastique pyramidale, ROT +++, BBK bilatéral**
- atteinte sensitive : paresthésies, anesthésie**
- troubles sphinctériens**

TROUBLES VESICO SPHINCTERIENS

- **Fonction vésicale :**
 - * **vessie centrale, fonctionne de façon réflexe, « AUTOMATIQUE », lésion au-dessus du centre médullaire principal (S2, S3, S4)**
 - * **vessie périphérique, « AUTONOME » (flasque) <S2**
 - * **vessie mixte**

TROUBLES VESICO SPHINCTERIENS

- **Fonction sexuelle :**

- * érection : § réflexe :**

- centre parasympathique S2, S3, S4**

- § psychogène :**

- centre sympathique dorso lombaire**

- * éjaculation § émission séminale D11àL1**

- § éjaculation S2àS4**

TROUBLES VESICO SPHINCTERIENS

- **Fonction ano-rectale :**
 - * **centres médullaires même niveau que centres mictionnels, sous contrôle céphalique**
 - * **constipation ou incontinence**

EN CENTRE DE REEDUCATION

Interrogatoire :

- **Patient, famille**
- **ATCD, âge**
- **Niveau d'atteinte**
- **Type d'accident**
- **Type de lésion**
- **Traitements suivis**
- **Conditions de vie**

BILAN INITIAL

Bilan général et respiratoire :

- **Essentiel**
- **Débouche sur trt spécifiques (ventilation assistée ?)**

Bilan neurologique :

- **Complicqué par lésions associées (cérébrales, osseuses...)**

BILAN NEUROLOGIQUE

Paraplégie complète flasque sous lésionnelle :

- **Abolition de ttes les fonctions dans territoire sous lésionnel**
- **Niveau supérieur : niveau lésionnel**
- **Paralysie motrice**
- **Hypotonie**
- **Aréflexie tendineuse et cutanée**
- **Anesthésie à tous les modes**
- **Atonie vésicale et anale**

BILAN NEUROLOGIQUE

Soit paraplégie incomplète

qui peut s'accompagner d'un automatisme sous-lésionnel modéré

Le + souvent au départ, flaccidité totale →

examen + simple

limite le risque de rétractions musculo-tendineuses

BILAN NEUROLOGIQUE

- **Si ébauche de commande volontaire → bilan musculaire le plus complet possible**
- **Bilan sensitif**
- **Rétention urinaire → drainage des urines : de façon permanente SUD, ou intermittente par hétérosondages**
- **Présence d'un réflexe anal svt 1° manifestation d'un automatisme sous lésionnel : fin du choc spinal**

ECHELLES D'EVALUATION

Classification de Frankel :

en 5 points de A à E

- **A complète**
- **B motrice complète, sensibilité +/- préservée**
- **C commande motrice non fonctionnelle**
- **D déambulation possible**
- **E force, sensibilité et sphincters RAS, anomalie réflexes possible**

ECHELLES D'EVALUATION

ASIA : Association américaine pour les traumatismes médullaires :

- **Cotation de certains muscles clés, score total maximal de 100 :**
- **C5 fléchisseurs du coude**
- **C6 extenseurs du poignet**
- **C7 extenseur du coude**

ECHELLES D'EVALUATION

ASIA

- **C8 fléchisseur de P3 sur P2**
- **D1 abd du V**
- **L2 fléchisseurs de hanche**
- **L3 extenseur du genou**
- **L4 fléchisseur dorsal du pied**
- **L5 extenseur du gros orteil**
- **S1 fléchisseur des orteils**
- **Contraction volontaire du sphincter anal → complet ou pas**

ECHELLES D'EVALUATION

ASIA

- **Score sensitif :évaluation de chaque métamère de C2 à S5, D + G**
- **Au tact et à la piqure**
- **De 0 à 2 0 : anesthésie**
 - 1 : hypo ou hyper**
 - 2 : normal**
- **Score max 112**
- **Sensibilité anale au doigt → caractère complet ou pas de la lésion**

ECHELLES D'EVALUATION

- **MIF**
- **ASIA + sensibilité profonde, ROT et réflexes du cône (bulbo-caverneux et anal)**

REEDUCATION

- **Nursing : prévention des escarres retournements...**
- **Kinésithérapie : mobilisations articulaires**
- **Trbles sphinctériens : drainage vésical**
- **Complications : anémie, infections, thromboembolies, pb respiratoires**

REEDUCATION EN PHASE SECONDAIRE

- **Phase de stabilisation**
- **Bilans :**
 - 1. Orthopédique**
 - 2. Musculaire**
 - 3. Sensitif**
 - 4. Sphinctérien**

BILAN ORTHOPEDIQUE

- **Rétractions :**
 - * **spasticité**
 - * **déséquilibre musculaire**
 - **attitudes vicieuses**
- **POA :**
 - en territoire sous lésionnel**

BILAN MUSCULAIRE

- **Complicqué par spasticité**
- **Examens cliniques répétés**
- **Contraction volontaire même minime ?**
- **Contraction fonctionnelle ?**

BILAN SENSITIF

- **Tous les types de sensibilité**
- **Chaque dermatome**
- **Troubles du schéma corporel rares**

SYNTHESE DES BILANS

- **Pronostic fonctionnel difficile à établir précocement**
- **Prudence indispensable vis-à-vis du patient**

ASPECT PSYCHOLOGIQUE

- **Le blessé**
- **Son entourage**
- **Prudence**
- **Ne jamais mentir**

MODALITES DE LA REEDUCATION

- Rééducation respiratoire

Kiné

Relaxateurs de pression

Vaccin anti-grippe

Traitement des infections

ASPECTS FONCTIONNELS

- Prévention et trt des déformations et contractures
 - * Étirements, postures
 - * suppression des épines irritatives
 - * TXB
 - * baclofène intrathécal
 - * chirurgie orthopédique

ASPECTS FONCTIONNELS

- Renforcement musculaire
 - * muscles sus-lésionnels
 - * toute technique classique
 - * stimulation électrique
 - * à but fonctionnel

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Station assise :**
 - * **dès état orthopédique possible**
 - * **de façon progressive**
 - * **surveillance hypoTA orthostatique**
 - * **bas de contention**
- **Transferts**
- **Choix du FR et coussin**
- **Soulagement fessier**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Verticalisation**
 - * **ostéoporose ?**
 - * **lutte contre le déconditionnement cardio-vasculaire**
 - * **postures**
 - * **progressivement**
 - * **table, standing, FR**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Déambulation**
 - * **selon état clinique**
 - * **selon désir du patient**
 - * **orthèses**
 - * **difficile et épuisante**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Indépendance**
 - * **selon niveau**
 - * **selon caractère complet ou pas**
 - * **selon motivations**
 - * **ergothérapeute**
 - * **tierce personne**
 - * **contrôle de l'environnement**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Pratique d'activités sportives**
- **Rééducation vésicosphinctérienne**
 - * **sondages intermittents (auto ou hétéro)**
 - * **miction par percussion**
 - * **miction par poussée abdo**
 - * **incontinence**
 - * **infections urinaires**
- **Rééducation intestinale**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Problèmes sexuels**
 - * **chez l'homme : rapports possibles parfois**
érection possible au-dessus de T10 L2
possibilité de procréation
 - * **chez la femme :**
trt et grossesse
accouchement

COMPLICATIONS

- **Escarres : PREVENTION +++**
- **Douleurs :**
 - * **sous-lésionnelles des membres inf.**
 - * **lésionnelles de type radiculaire**
 - * **sus-lésionnelles de « sur utilisation »**

ASPECTS FONCTIONNELS

- **Réinsertion**
 - * **familiale**
 - * **sociale**
 - * **scolaire**
 - * **professionnelle**

Difficultés : matérielles, économiques, psy

A LONG TERME

- **Prise en charge par le blessé lui-même**
- **Aggravation fonctionnelle secondaire :**
 - * **diminution force musc.**
 - * **douleurs articulations sur utilisées**
 - * **syringomyélie**
- **Espérance de vie :**
 - * **se rapproche de la normale chez le para**
 - * **infections**
 - * **suicides +++**

CONCLUSION

- **Lésions médullaires → handicaps difficilement acceptés par le patient**
- **Problèmes sexuels et urinaires**
- **Difficultés financières**
- **Problèmes d'intégration professionnelle**

Maladie de PARKINSON

HISTORIQUE

Première description : parkinson 1817

CONSIDERATION GENERALE

- PREVALENCE 150/100000
- INCIDENCE 15/100000
- AGE DE DEBUT 55-65 augmentation exponentielle jusqu'à 80 ans
- SEXE RATIO 1
- Facteurs étiopathogéniques
Notion génétique et cas familiaux

La connaissance des différents aspects de la MP permet plusieurs approches

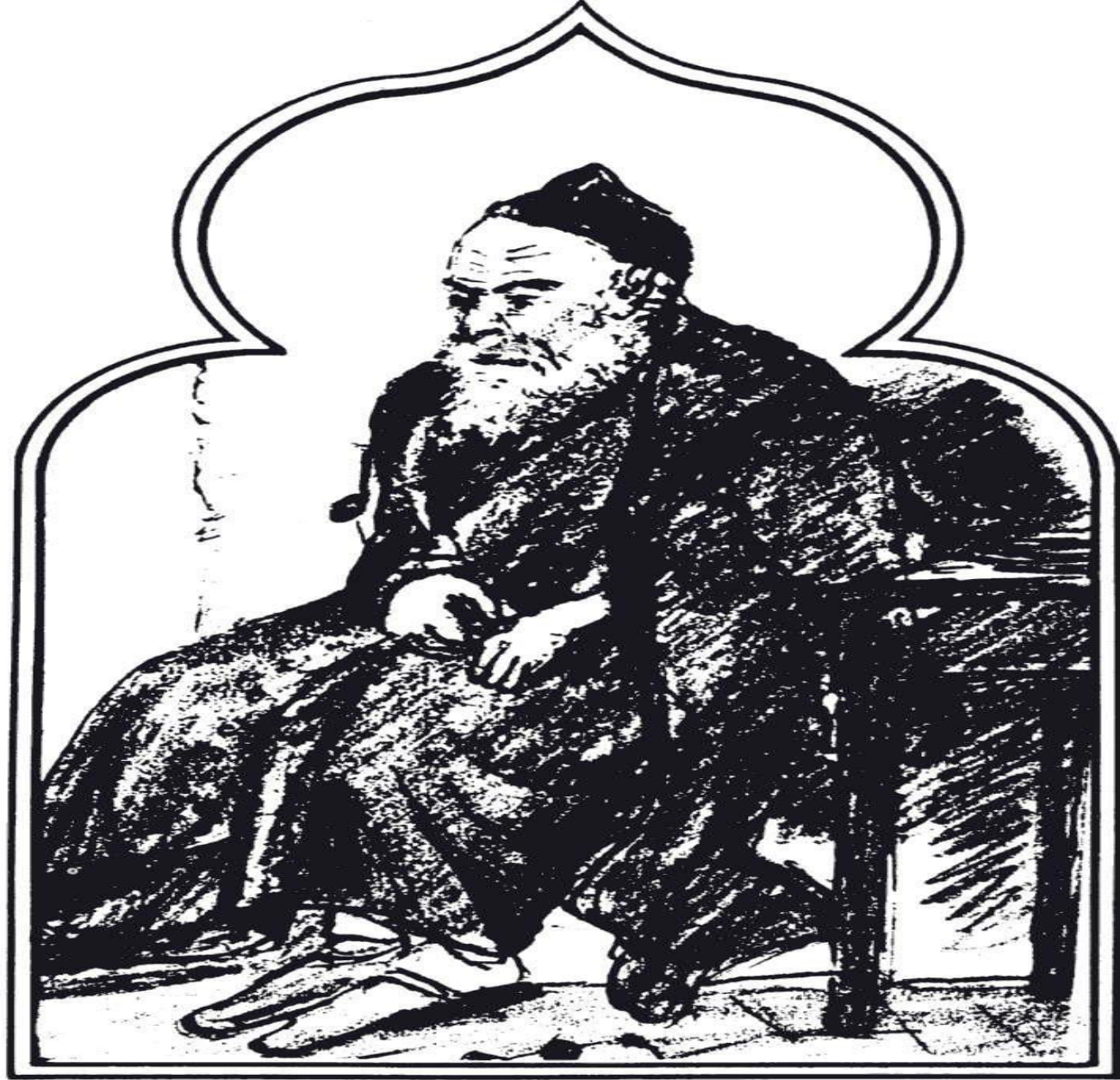
- L'anatomo-pathologie
- La biochimie
- La pharmacologie
- La génétique, 10-20% de cas familiaux, transmission AD associées à une mutation du gène PARK 1 (alpha synucléine) et PARK 2 (Parkine)
- Les facteurs étiologiques: MPTP, pesticide , rôle du vieillissement du système dopaminergique et notion de stress oxydatif

Mécanisme de la maladie

- De l'environnement à la génétique : MPTP, roténone, paraquat, annonacine
- Alpha-synucleine, gène SCNA, proche de MPI, plus précoce, corrélé aux corps de Lewy
- UCH-L1 (AD), Parkine (AR) park juvénile absence de CL
voie ubiquitine-protéasome
- Mitochondrie , gènes et environnement : protéines responsables des MP monogénique; pour MPI ?

OBJECTIFS

- RECONNAÎTRE LA MALADIE
- PRENDRE EN CHARGE LE MALADE
- REMEDIER AUX COMPLICATIONS



Croquis d'un parkinsonien de Tetouan,
par J. M. Charcot (1889)
(Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1898)

Diagnostic

- Il reste clinico-pathologique
- Clinique, car seul le clinicien peut faire le diagnostic en évoquant les signes positifs et les diagnostics différentiels
- Anatomo-pathologique, puisque seul l'anatomiste peut observer les corps de Lewy, la dépopulation neuronale et la dénervation

DIAGNOSTIC

- SIGNES MOTEURS:
- Tremblement
- Rigidité ou hypertonie
- Akinésie
- Troubles de posture
- SIGNES NON MOTEURS :
- Troubles sensitifs et douloureux
- Dysarthrie (LSVT)
- Déglutition
- Troubles psychiques
- Sommeil
- Déclin cognitif

TREMBLEMENT

- « Oscillation rythmique involontaire que décrit tout ou une partie du corps autour de sa position d'équilibre »
- Le T de R est lent régulier avec fréq entre 4-6htz, distale prédomine au niveau de la main
- 2 cas de figures : T de R isolé , avec synd akinéto-rigide
- Diagnostic

AKINESIE

- « Entre la pensée et l'acte, il s'écoule un temps relativement considérable » Charcot
- Défaut de l'initiation motrice, mesuré par TR
- Lenteur du mouvement, mesuré par TE
- Défaut dans la mélodie cinétique
- Perte des mvs automatiques et associés
- Fatigabilité
- Les kinésies paradoxales (Souques 1921)
- Organisation de la motricité : plan moteur (programmes moteurs) et exécution du plan moteur ,ce dernier est perturbé dans la MPI

Execution du plan moteur

- L'exécution du plan moteur est perturbé chez le parkinsonien, par contre les programmes moteurs sont préservés comme en témoigne les kinesies paradoxales
- Dans la MP il ya incapacité à executer automatiquement des programmes moteurs pourtant appris (Marsden)
- Dépendance aux stimuli extérieurs et lenteur idéo-motrice (bradyphrénie)

Aspect neuro-pathologique

- Constitution de corps de Lewy :
inclusion sphérique éosinophile
intracytoplasmique, constitué de alpha-synucleine et ubiquitine
- Localisation des corps de lewy : bulbe-mésencéphale-complexe magno cellulaire basal-hippocampe-cortex
- Conséquence: mort neuronale
- Sa place dans le complexe syndrome parkinsonien

En 1967 Hoehn et Yahr décrivent 5 stades de la MP réactualisée par des études récentes :

- Stade 1: atteint unilatérale avec gêne fonctionnelle minime ou nulle
- Stade 2 : atteinte bilatérale ou axiale sans altération de l'équilibre
- Stade 3: Apparition d'une altération de l'équilibre aux changement de direction ou à l'épreuve de la poussée, il existe une gêne fonctionnelle certaine
- Stade 4 : développement complet de la maladie avec incapacité sévère la station debout et la marche sans aide sont encore possible
- Stade 5 : patient confiné au fauteuil roulant ou au lit

LES DIFFERENTS STADES

- ETAT DE DEBUT DE LA MALADIE:
- MPI assez bien définie avec signe moteurs et peu de signe axiaux
- Correspond au stade 1 et 2 de H et Y
- MALADIE EVOLUEE :
- MPI avec accentuation des signes moteurs et apparition des signes axiaux, fluctuations des symptômes par rapport au traitement
- Stade 3 et 4 de H et Y

LES COMPLICATIONS

- COMPLICATIONS MOTEURS
:de l'équilibre et de la posture, trouble de la parole et de la déglutition
- FREEZING
- Fluctuation d'efficacité et en particulier akinésie de fin de dose
- Fluctuation imprévisible : ON-OFF
- COMPLICATIONS RELATIVE AU TRAITEMENT:
- MOUVEMENTS ANORMAUX: dyskinésie, mv choréique, dystonie

DECLIN DE LA MALADIE

- Aggravations des signes moteurs, chutes
- Accentuations des fluctuations
- Apparitions des signes dysautonomiques: hypotension orthostatique, troubles urinaires, troubles sexuels, troubles digestifs(constipation,dysphagie, hypersalivation, hypersudation)
- Survenue de troubles cognitifs
- Manifestations psychiatriques
- Troubles du sommeil

DECLIN COGNITIF

- « Lorsqu'on peut observer les patients aux stades terminaux de leur maladie dans les hôpitaux de long séjour, on peut constater que les troubles cognitifs sont si fréquents dans la maladie de Parkinson qu'ils doivent être considérés comme faisant partie du tableau clinique »

Lewy 1923

TROUBLES COGNITIFS

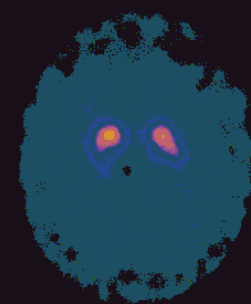
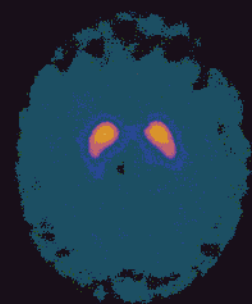
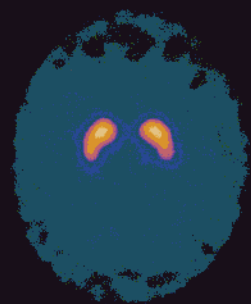
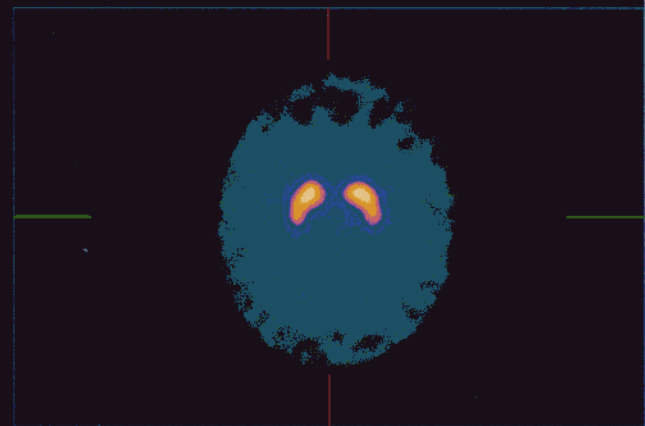
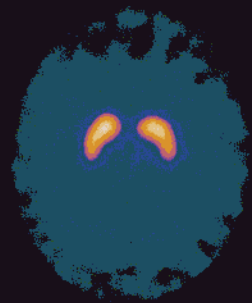
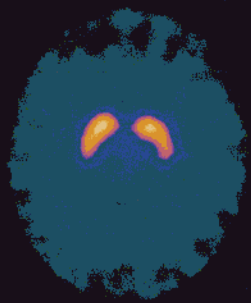
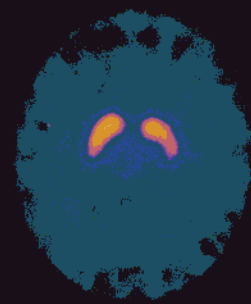
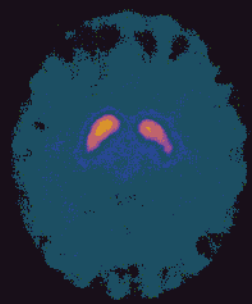
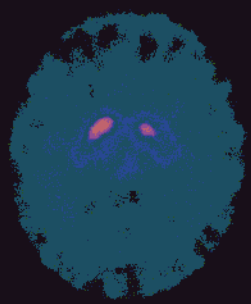
- Trouble de l'attention: persévération idéique
,évaluation par TMT et span de la WAIS-R
- Trouble des fcts exécutifs: initiation-
planification-contrôle
évaluation: échelle de Mattis et Wisconsin
- Troubles visuo-spatiaux, visuoconstructif,
visuoperceptif
évaluation par test de dessin: T de H
- Trouble de la mémoire épisodique

Affect avec démence et synd parkinsonien

	Démence P	DCL	MA
Fct instrumentale	préservées	Atteinte fct visuo-spt	Atteint précoce
Tr mnésiques	Améliorés par indiçage	Améliorés par indiçage	Non améliorés
fluctuations	Faibles	Sévères	faibles
Tr attention	présents	Sévères	présents
H visuelles	Possibles tardives	Fréquentes précoces	possibles
Survenue/temps	tardive	Ant ou précoce	antérieure

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- BIOLOGIE : bilan du métabolisme du cuivre, dosage de la L Dopa (recherche)
- IMAGERIE : SCANNE et IRM
- IMAGERIE FONCTIONNELLE : TEP(Fluore) TEMP (SPECT)métabolique et DAT SCANNE avec ligand dopaminergique (analogue cannabinoïde)
- SPECTROSCOPIE :IRM morphologique



DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Parkinson symptomatique ou secondaire : infectieux, intoxications, médicamenteux, autres
- Parkinson « plus » : affections sporadique ou héréditaire

Symptomes d'alerte

« drapeau rouge »

- Instabilité posturale et chutes précoces
- Dysphagie et dysarthrie
- Dysautonomie précoce,
- Signe pyramidaux ou cérébelleux
- Signes corne antérieure
- Apraxie
- Trouble de l'oculomotricité
- Démence
- Absence de réponse prolongée à la dopa
- Dystonie exagérée et dyskinésie atypiques

Critères révisés pour le diagnostic clinique de la DCL

- Critères essentiels
 - existence d'un déclin cognitif progressif
 - une altération mnésique patente avec l'évolution même si elle n'est pas présente au début
 - des déficits aux tests d'attention, de fct exécutives ou de capacités V-S

- Critères centraux
 - présence de 2 des signes suivants rendent probable, présence de un signe rend le diagnostic possible
 - *fluctuations de l'état cognitif avec variations franches de l'attention et de la vigilance
 - *hallucinations visuelles récidivantes, typiquement précises et détaillées
 - *syndrome parkinsonien
- Critères évocateurs
 - *tr du comportement du sommeil paradoxal
 - *sensibilité sévère aux neuroleptiques
 - *anomalie du transporteur de la dopamine(SPECT)

Les critères de diagnostic de la MPI

- Critères cliniques : VPP : tremblement, l'asymétrie des symptômes, syndrome akinéto-rigide, la réponse clinique à la L- Dopa, absence de signes atypiques
- Au début de la maladie les critères cliniques ont une VPP élevés
- Après 3-5 ans d'évolution le critère thérapeutique de réponse à la L-Dopa a de la valeur
- Après 10 ans d'évolution : réponse dopa et dyskinésie

Cf conférence de consensus mars 2000 ANAES

THERAPEUTIQUE

- LES MEDICAMENTS
- LA REEDUCATION
- LA CHIRURGIE

LES MEDICAMENTS

- La L DOPA
- LES AGONISTES DOPAMINERGIQUES
: ergoté et non ergoté (Bromocriptine, Lisuride, Ropinirole, Pramipexol, Piribédile, Apomorphine)
- Inhibiteur de la MAO-B
- Inhibiteur de la COMT
- Mantadix
- Anticholinergiques

STRATEGIES THERAPEUTIQUES

- 1ere principe : ne traité que ce qui est nécessaire et en fonction de la plainte et de la demande
- 2 éme principe : éviter les agonistes à partir d'un certains ages
- 3 éme principe : ne pas changer trop souvent ou trop rapidement de traitement (fluctuation physiologiques)

STRATEGIES suites

- Début de la maladie : se donner le temps, observer et revoir et utiliser en parcimonie
- Certains utilise d'emblée la Dopa
- D'autres les agonistes
- Périodes des fluctuations et dyskinésie
- Utilité des formes LP et si possible des agonistes
- Se faire aidé par les rééducations

STRATEGIE suite

- MPI avancée :
- Toujours Ldopa
- Rééducations+++
- Traitements symptomatiques
- Utilité des IACH ?
- Place de la toxines botuliques : Dystonie

Place de la chirurgie

- Thalamotomie
- Stimulation thalamique
- Pallidotomie
- Stimulation pallidale ventro-latérale
- Stimulation du noyau sous-thalamique (Benabid 1993)
- Allogreffe striatale

La sclérose en plaque

Définition et anat-path

- Définition anatomo-pathologique
 - « démyélinisation inflammatoire sélective et chronique du SNC, respectant SG et SNP »
- Histologie: « plaques »
 - foyers d'inflammation, démyélinisation avec respect relatif de l'axone
 - siège: périventriculaire, centre ovale, cervelet...
 - atteinte axonale: cause ou conséquence ?

Étiologie

- affection multifactorielle
 - facteurs environnementaux
 - auto-immune (analogie encéphalite allergique expérimentale chez animale après administration prot basique myéline)
 - infectieux (rougeole, HTLV I, HSV, HHV6, EBV...)
 - facteurs génétiques
 - HLA DR2 DR4
 - hérédité => 10 à 25%
 - jumeaux homozygotes => 25%

Epidémiologie

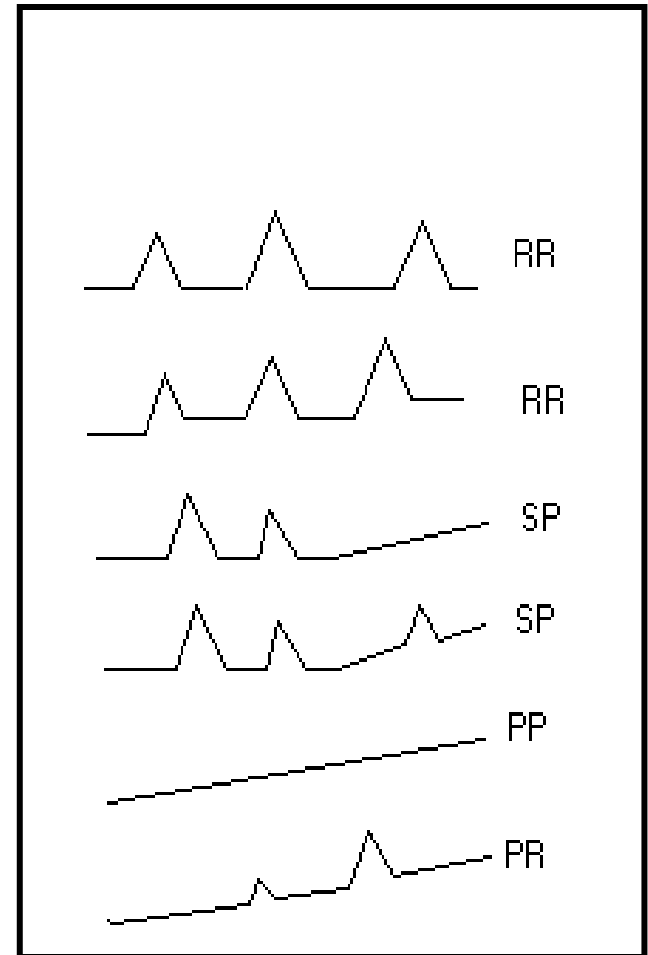
- 1^{ère} cause de handicap chez l'adulte jeune
- Prévalence
 - monde: 1,4 million
- Incidence: 1 à 3/100 000
- ethnies préservées
 - Inuits, amérindiens, aborigènes d'Australie, îles Pacifique

Histoire naturelle

- Événements cliniques
 - **poussée** « apparition ou aggravation de symptômes ou signes neurologiques depuis au moins 24h, à distance d'un épisode fébrile »
 - **progression** « aggravation continue de symptômes et de signes pendant un minimum de 6 mois »

Evolution

- forme rémittente (RR)
- forme secondairement progressive (SP)
 - avec poussées
 - sans poussées
- forme progressive primaire (PP)
- forme progressive rémittente (PR)



Pronostic

	Favorable	Défavorable	importance
Age début	Précoce	Tardif	+++
Sexe	Femme	Homme	+
1 ^{er} Σ	NORB	Pyramidal	+++
Evolution	RR	PP	++
Poussée	➤ 1^{ère} poussée avec ou sans séquelles ➤ intervalles entre 2 poussées ➤ Nb poussées dans 1^{ère} année		++
EDSS 5 ans	<3	Elevé	++

Clinique

- Les symptômes sont très variés, dépendent de l'âge
- Dans 75% des cas: mono-symptomatique
- Le plus souvent:
 - sensitif, oculaire (sujet jeune)
 - moteur (sujet plus âgé)

Clinique

- Symptômes
 - sensitifs
 - oculaires
 - moteurs
 - cérébelleux
 - vestibulaires
 - urinaires
 - sphinctériens
 - cognitifs
 - thymiques

Clinique

- Symptômes

- sensitifs
- oculaires
- moteurs
- cérébelleux
- vestibulaires
- urinaires
- sphinctériens
- cognitifs
- thymiques

- Paresthésies ascendantes
- Main malhabile
- radiculaire
- Lhermitte
- Névralgie du V

- NORB
- Paralysies oculo-motrices
- Paralysies supra nucléaires

- Mono, hémi ou paraparésie
- Myélite transverse aiguë
- Paraparésie chronique
- Hémi-parésie chronique

- Corrélés au degré atteinte médullaire
- 50% des patients en souffrent de manière permanente
- Souvent: impériosité
- Plus tardivement: dysurie

Anaux: rare et tardif
Impuissance: 44% mais rôle psychogène

Indépendants durée maladie: peuvent être précoces
50 à 80% sans emploi après 10 ans d'évolution
Atteinte sélective: mémoire, raisonnement

Diagnostic de la SEP (Mc Donald, 2001)

- **dissémination temporelle**
 - clinique: *2 épisodes distincts d'au moins 30 j*
 - IRM
- **dissémination spatiale**
 - clinique: *2 symptômes différents*
 - IRM: plusieurs lésions
- **inflammation chronique SNC**
 - LCR

Diagnostic

- En résumé
 - S ou I +, T+ $\Rightarrow$ SEP
 - S ou I +, T- $\Rightarrow$ SEP possible
 - S ou I -, T+ $\Rightarrow$ SEP possible
 - S ou I -, T - $\Rightarrow$ ce n'est pas une SEP

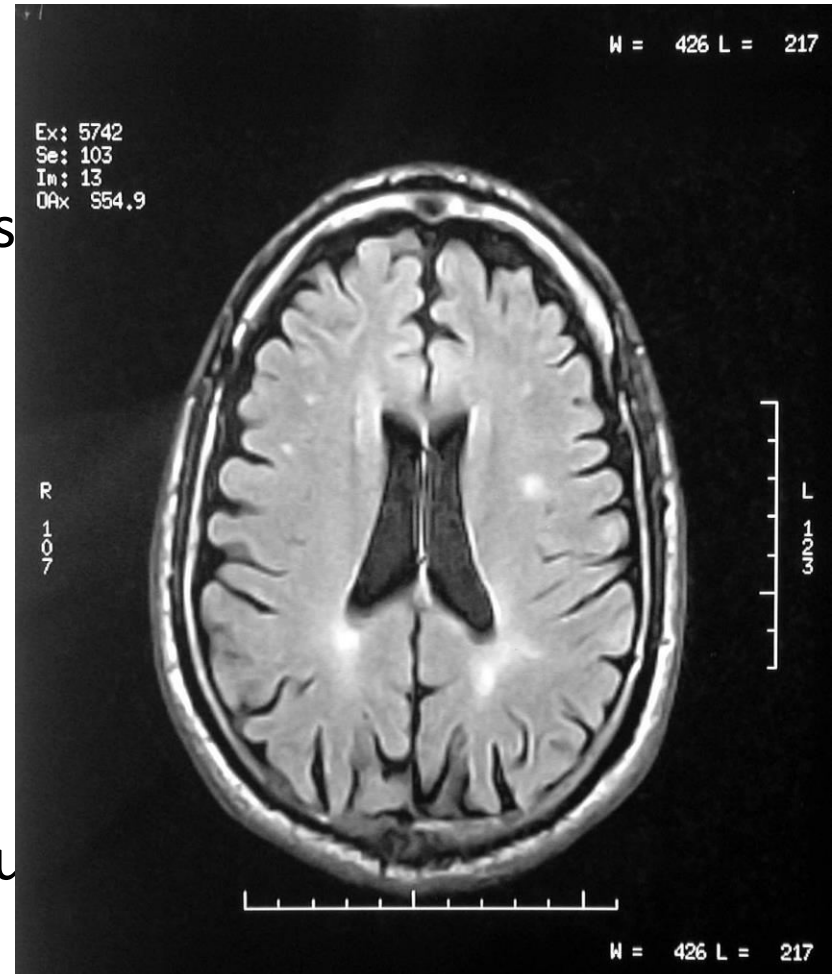
S: critère spatial

T: critère temporel

I: critère inflammatoire

Imagerie

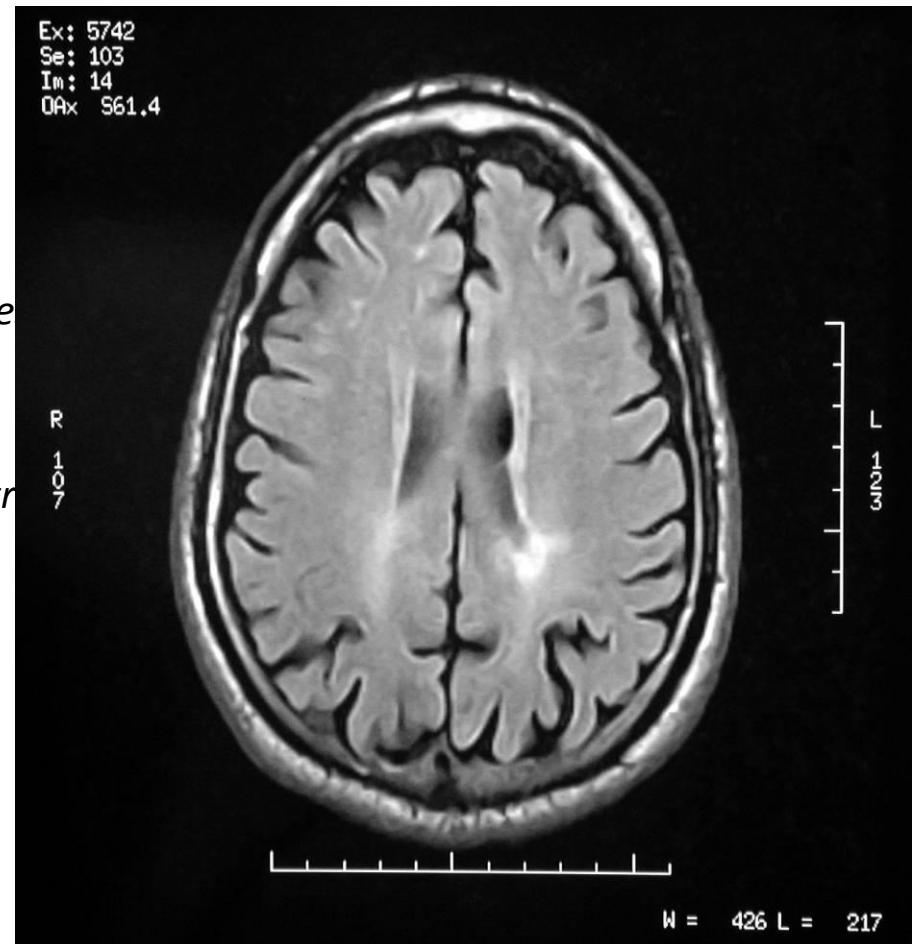
- Plaques
 - Hypersignaux en séquences pondérées T2 [FLAIR]
 - Multiples
 - Bilatérales
 - Asymétriques
 - taille différente
 - Au moins 3 mm
 - Jusqu'à 2,5 cm
 - Signification équivoque



Imagerie

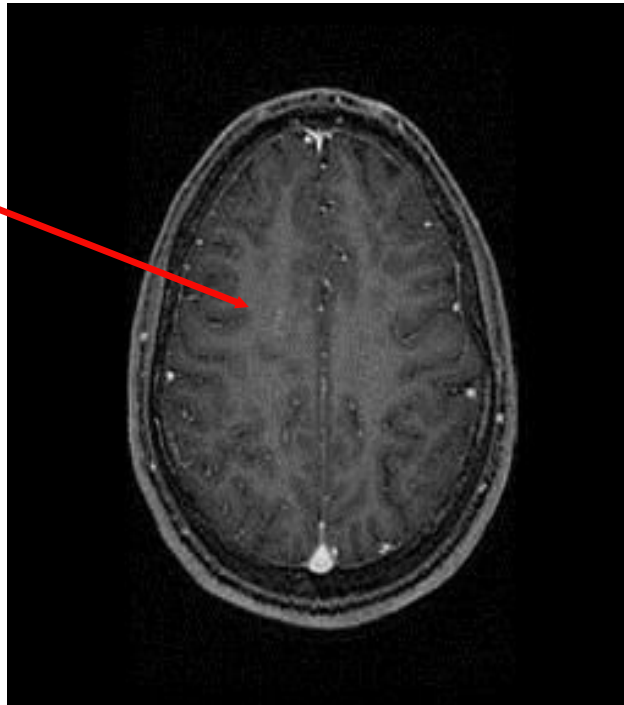
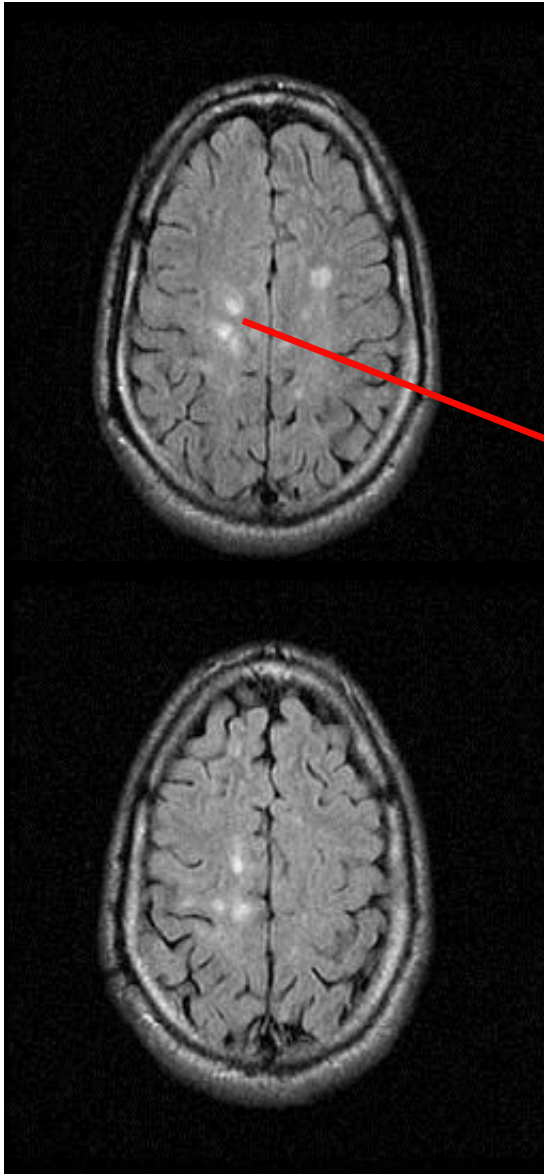
- Plaques

- *Limites: floues/nettes*
- *Forme: variable*
 - *Ovoïde, axe $\perp$ gd axe V*
 - *En chapeau (corne frontale)*
- *Pas d'effet de masse*
- *Homogène ou hétérogène*
 - *hyperT2 + marqué au centr*
- *Topo: variable*
 - *Tronc cérébral*
 - *Hémisphères cérébelleux*
 - *Au contact V4*
 - *Corps calleux*
 - *Jonction SG-SB*

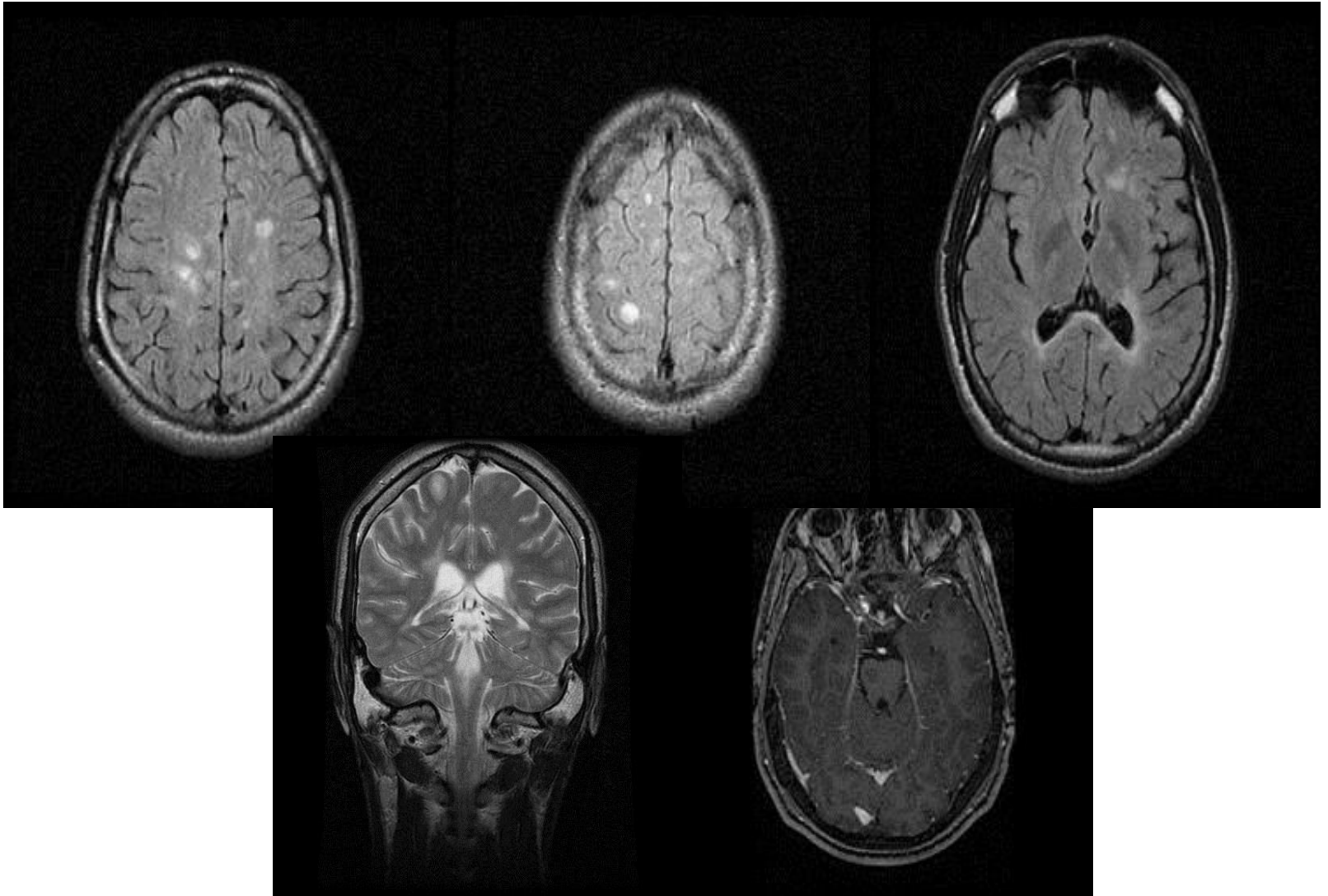


Imagerie

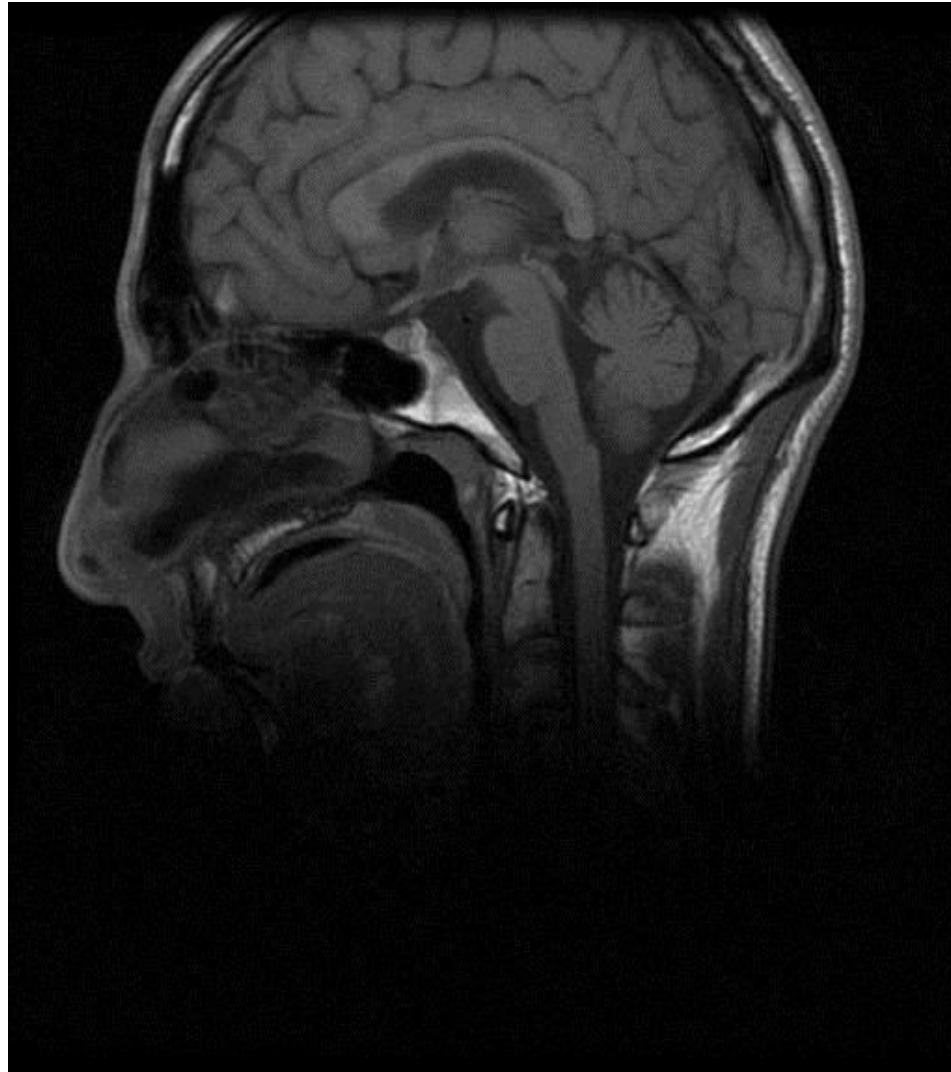
- Dissémination temporelle



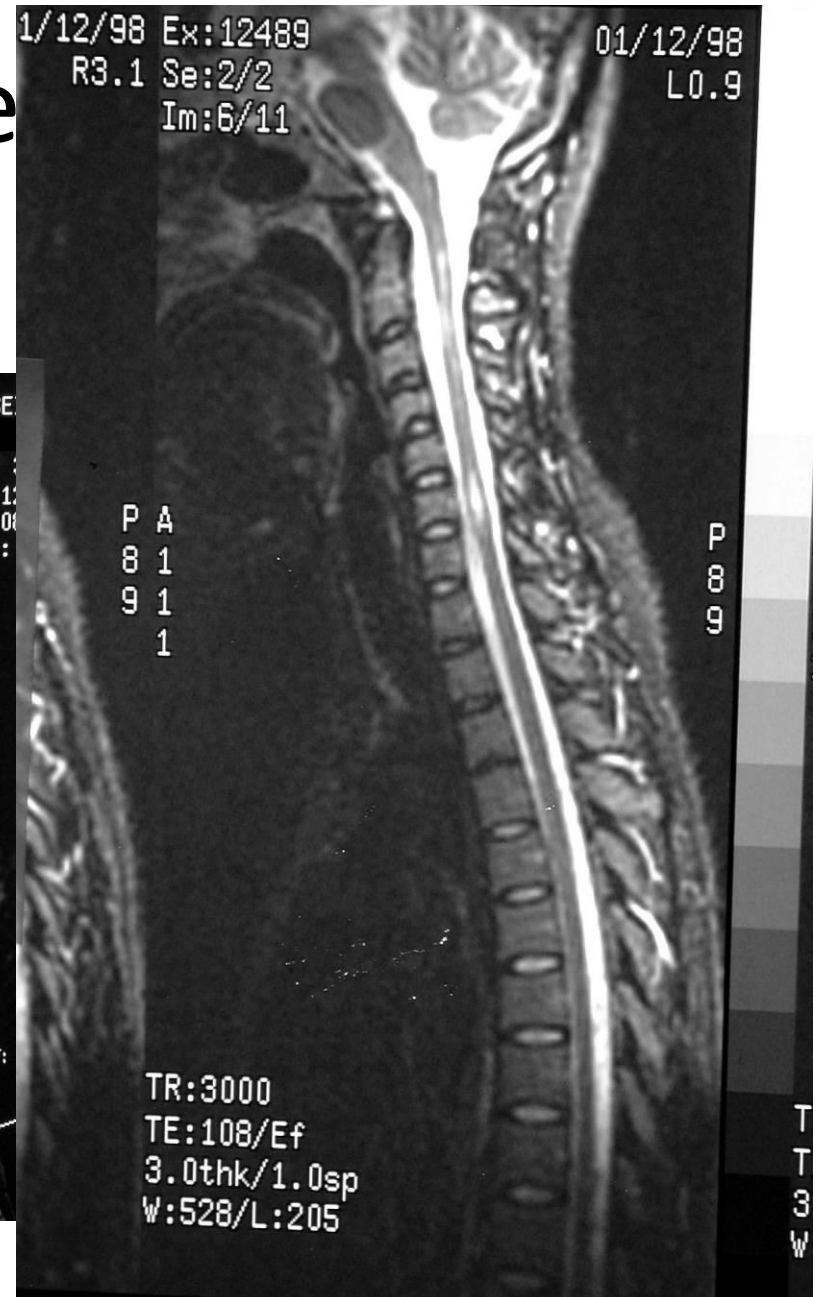
Imagerie



Imagerie



Image



Imagerie

- Trous noirs
 - *Hyposignaux T1*
 - *Signification*
 - *Œdème phase aiguë*
 - *Destructuration et raréfaction axonale*
 - *Corrélation avec handicap*



Traitement

- Poussée
 - Rien ?
 - Corticothérapie IV
- Fond
 - IFN
 - Copolymer
 - Mitoxantrone
 - Cyclophosphamide

Lombalgies--Sciaticques

Sommaire

- Généralités – Définitions
- Épidémiologie – qqs chiffres
- Rappel anatomique
- Physiopathologie
- Facteurs de risque
- Signes cliniques: lombalgies, sciatiques
- Signes radiologiques
- Traitements

Définition

- Lombalgies = manifestations douloureuses en rapport avec une atteinte dégénérative du rachis lombaire.
- Sciaticques = manifestations douloureuses avec des irradiations vers les jambes traduisant une atteinte des racines nerveuses.
- Extrêmement fréquentes.
- Le retard de diagnostic des affections les plus graves peut être préjudiciable à l'évolution
- Évolution dépend des facteurs de risque à connaître parfaitement lors de la prise en charge initiale du patient.

Généralités

- Pb majeur de santé publique dans tous les pays industrialisés (80% des A.T. en pays de Loire)
- 70% des personnes auront, au cours de leur vie, un épisode lombalgique
- Parfois, évolution chronique invalidante
- Dans 95% des cas, origine mal identifiée
- Dans 5% des cas: tumeur, fracture, Rhumatisme inflammatoire

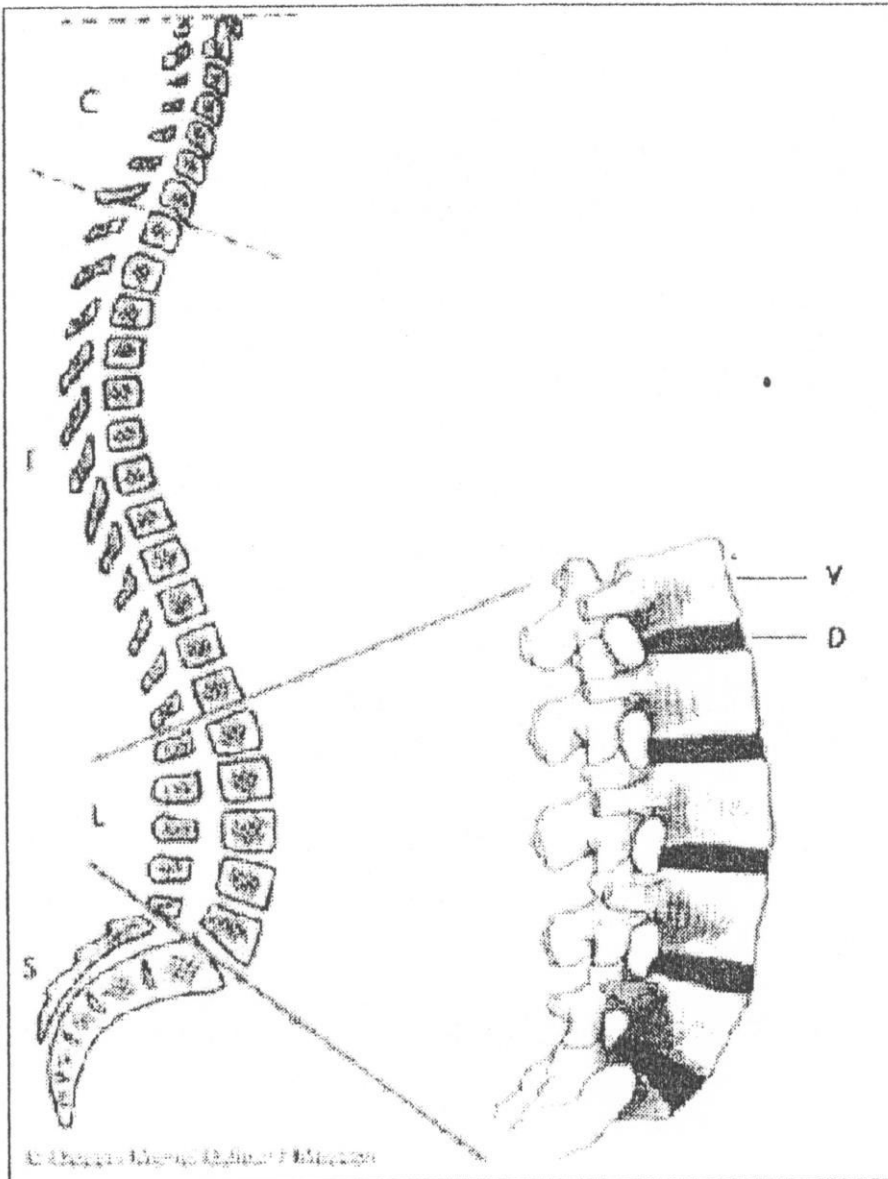
Généralités (suite)

- Lombalgies chroniques:
 - Persistance des douleurs au-delà de trois mois de l'épisode initial
 - Rares: 5% des malades touchés continuent à souffrir dans les 3 mois de l'épisode aiguë
 - Forme grave de l'affection sur le plan socio professionnel

ANATOMIE DU RACHIS

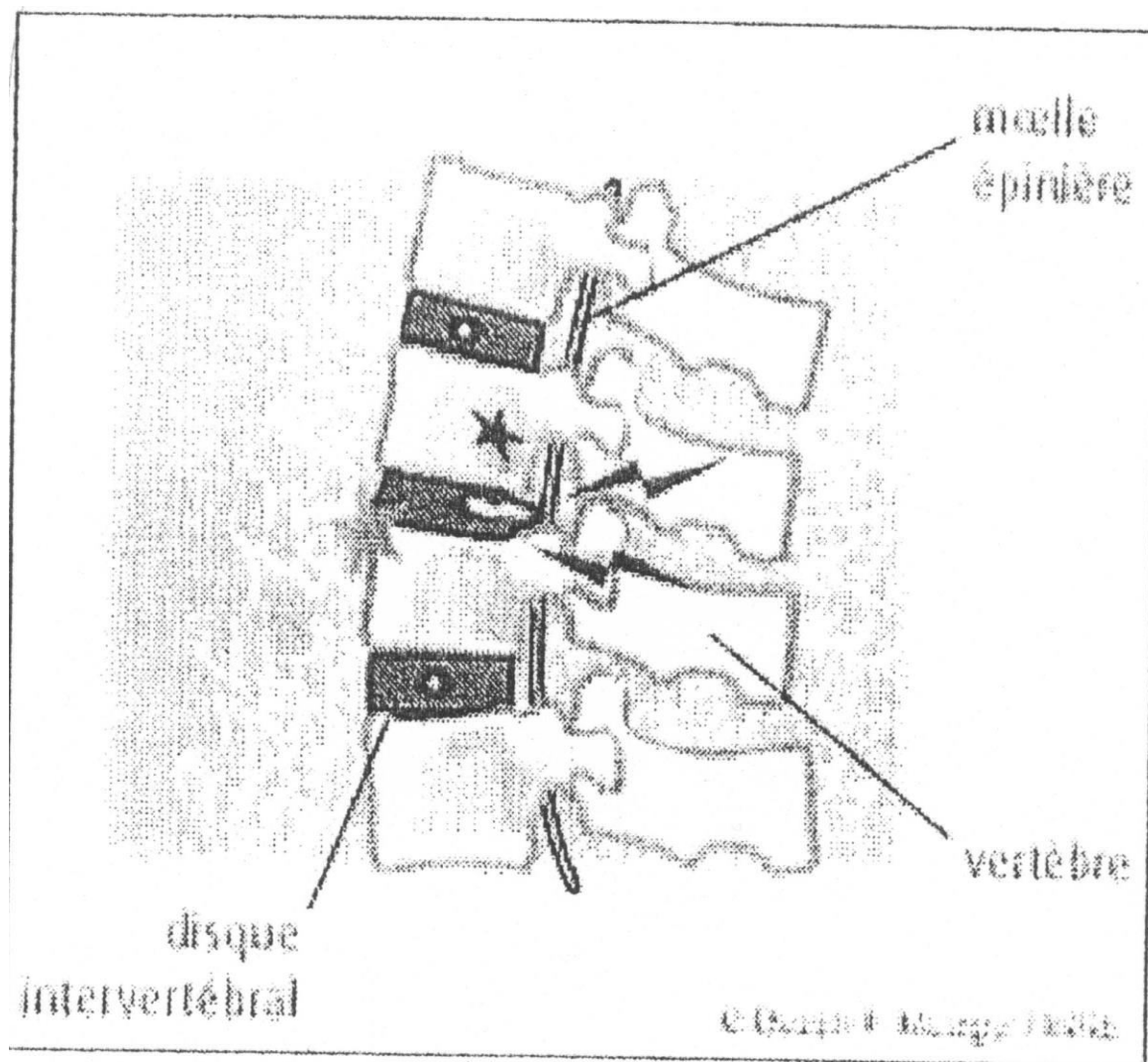
Le rachis est formé de 29 pièces osseuses superposées :

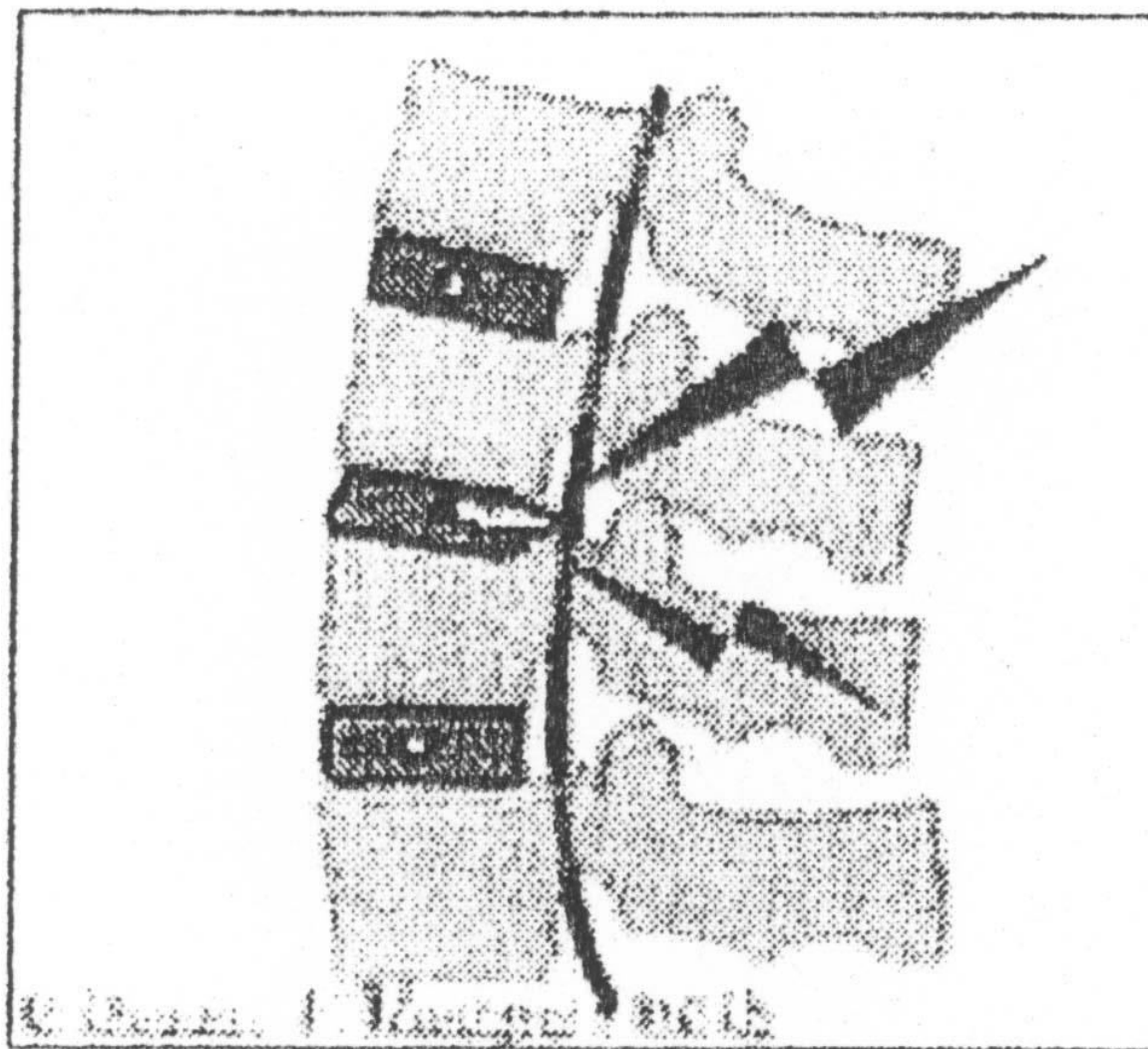
- - 7 vertèbres cervicales
- - 12 dorsales (vertèbres thoraciques)
- - 5 lombaires
- - 5 sacrées formant le sacrum.
- - Le sacrum repose entre les deux os iliaques pour former le bassin osseux
- - lordose cervicale, cyphose dorsale, lordose lombaire et cyphose sacro coccygienne. Ces courbures sont physiologiques et augmentent la résistance du rachis.
- - De haut en bas, les vertèbres sont de plus en plus grosses car elles doivent résister aux forces qui s'exercent sur elles.



La colonne vertébrale

- C** : vertèbres cervicales
- T** : vertèbres dorsales (ou thoraciques)
- L** : vertèbres lombaires
- S** : vertèbres sacrées
- V** : vertèbres
- D** : disque intervertébral





PHYSIOPATHOLOGIE

- 2 types d'articulation:
 - **Les articulations antérieures** inter somatiques dans lesquelles le disque inter vertébral (nucléus pulposus) joue un rôle d'amortisseur. Des ligaments antérieurs et postérieurs maintiennent la stabilité de cet ensemble.
 - **Les articulations postérieures** inter apophysaires forment les trous de conjugaison

Physiopathologie (suite)

- Les courbures physiologiques du rachis:
 - Lordose cervicale
 - Cyphose dorsale
 - Lordose lombaire

Le disque intervertébral permet les mouvements des corps vertébraux dans tous les plans.

Le disque qui sépare le 5^{ième} vertèbre lombaire de la 1^{ière} sacrée est le plus fragile. Cette fragilité s'aggravant avec le travail (surtout lors des contraintes physiques) l'âge et l'absence de tonicité musculaire.

PHYSIOPATHOLOGIE

- Ce disque perd progressivement ses possibilités d'hydratation et s'amincit de plus en plus
- Le noyau central va être rejeté en arrière et va constituer une hernie discale en comprimant les racines nerveuses en arrière = SCIATIQUE
- Douleur très vive qui descend dans la fesse, la cuisse, le mollet, le pied et les orteils.

FACTEURS DE RISQUE (FR)

- **FR Personnels:**

- Scoliose: ce n'est pas un facteur de risque
- Surcharge pondérale (IMC $>29 \text{ kg/m}^2$)
- Absence d'activité sportive régulière
- Antécédents familiaux
- Tabac: car troubles circulatoires à la périphérie du disque, efforts de toux
- Exposition professionnelle

Facteurs de risque (FR)

- **FR psycho sociaux:**
 - Anxiété
 - dépression
 - stress de responsabilité, stress au travail entraînant une augmentation des tensions musculaires
 - Toutes les situations anxiogènes..

Signes cliniques: lombalgies aiguës

- Début souvent brutal, après un effort de soulèvement, ou un faux mouvement.
- Douleur de la région lombaire (mal de rein) associé à un craquement et un blocage douloureux.
- Patient présentant une impotence fonctionnelle, avec exacerbation des douleurs dès le moindre efforts
- Points douloureux au niveau des derniers disques
- Contracture musculaires paralombaire
- Attitude antalgique avec inclinaison d'un côté, disparition de la lordose lombaire.

Signes cliniques: lombalgies chroniques

- Peuvent révéler une arthrose lombaire
- Caractères mécaniques spécifiques de la douleur:
 - Maximales au réveil
 - Dérouillage matinal
 - Apparaissant à l'effort
 - Diminuant au repos
 - Retentissement psychologique
 - Quelques points douloureux para rachidien
 - Hyperlordose, déclenchement à l'hyperextension
 - Douleur lors de la pression des articulations inter apophysaires postérieures.

Signes radiologiques

- Lors d'un lumbago aiguë, le bilan radio n'est pas obligatoire du fait du caractère bénin de l'affection
- Si chronicité, bilan radio lombaire nécessaire: atteinte des disques des vertèbres lombaires avec affaissement des espaces inter discaux (L3-L4, L4-L5, L5-S1)
- Bâillement des espaces, pincement, signes d'arthrose antérieure avec « becs de perroquet »

La sciatique

- Sciatique hyper algique avec douleur intolérable suivant le trajet du nerf sciatique, ne cédant pas aux traitements habituels, avec, dans 1% des cas une sciatique paralysante
- Compression d'une racine nerveuse par une hernie discale; si diagnostic retardé: séquelle de claudication intermittente, avec troubles sensitivo moteurs
- Signe de Lasègue
- Syndrome de la queue de cheval (troubles sphinctériens, anesthésie en selle)
- Névralgie crurale: atteinte L2, L3, ou L4, douleur de la face antérieure de la cuisse, avec amyotrophie du quadriceps

STRATEGIE THERAPEUTIQUE

Lombalgies aiguës et chroniques

**Prise en charge
de la douleur**

**Restauration de
La fonction**

**Accompagnement
psychologique**

**Réinsertion
Professionnelle**

Prise en charge de la douleur

- Antalgiques de niveau I ou II, antalgique de niveau III exceptionnels
- En accompagnement ou en remplacement : myorelaxants, massage, balnéothérapie, stimulation électrique transcutanée, acupuncture
- A titre complémentaire, selon expérience s individuelles : infiltrations articulaires de corticoïdes, manipulations.
- Thermalisme
- Antidépresseurs tricycliques selon le bénéfice-risque pour le patient.
- Pratiquement pas d'indication de la chirurgie

➔ Apprendre au patient à vivre au quotidien avec sa douleur

**Restauration de
La fonction**

**Exercice physique fortement
recommandé précocement**

*Soit seul, soit avec un kinésithérapeute,
soit dans un programme
pluridisciplinaire*

Accompagnement Psychologique

- Évaluation du **retentissement social** et **familial**
- Prise en charge spécifique d'une **anxiété** et/ou d'une dépression
- **Thérapies comportementales** bénéfiques sur l'intensité de la douleur et sur l'apprentissage du contrôle de la douleur.

➔ **Intérêt des programmes multidisciplinaires** associant prise en charge de la douleur, séances d'éducation et de conseils, exercice physique et accompagnement psychologique

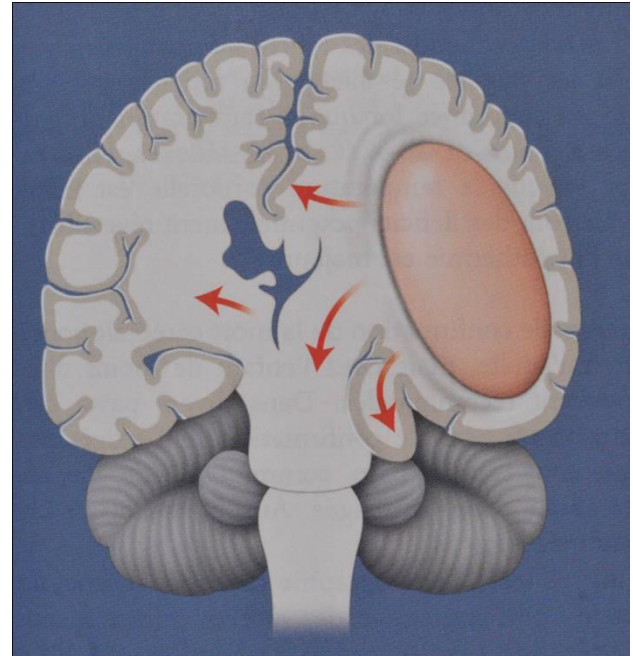
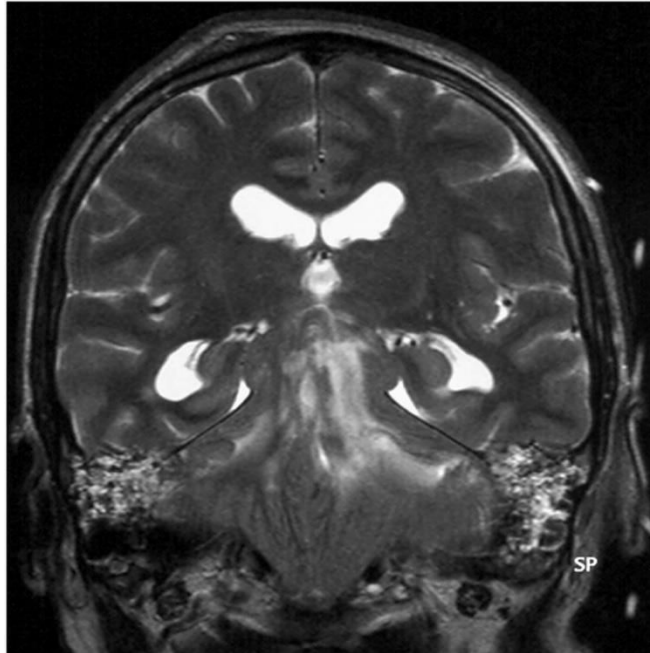
**Réinsertion
Professionnelle**

**➔ Prise de contact précoce avec le
médecin du travail**

NB : Les traitements ne sont pas classés par chronologie d'indications

Hypertension intra-crânienne

Hypertension intra-crânienne. Engagements cérébraux



Notion de pression intra-crânienne

Crâne: espace clos inextensible

Pression intra-crânienne: 15cm H₂O

Variations positionnelles

Variations respiratoires

Variations cardiaques

Contenu intra-crânien: 3 éléments

parenchyme cérébral

sang

LCS

Volume total intra-crânien constant et inextensible

$$V_{\text{total}} (1600\text{ml}) = V_{\text{parenchy}} + V_{\text{sang}} + V_{\text{LCS}}$$

équation de Monro-Kellie

Toute augmentation de volume d'un des constituants doit être compensée par la diminution équivalente d'un autre

Le LCS (150cc)= compartiment le +adaptable

Evolution non linéaire de la PIC

1 HIC compensée:

2 HIC décompensée:

3 Mort cérébrale: $PIC > PAM$

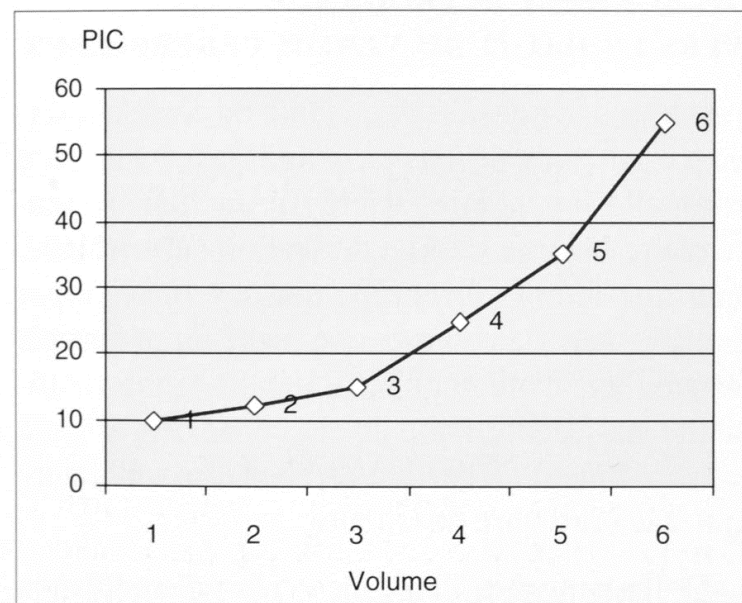


Figure 4-3. – *Courbe pression-volume.*

1 : PIC normale

2 : HIC compensée

3 : Mécanisme compensateur insuffisant (début HIC)

4 : compliance cérébrale très basse

5, 6 : perte d'autorégulation (HIC maligne)

Grands mécanismes physiopathologiques de l'HIC

1 -augmentation $V_{\text{parenchymateux}}$

Tumeurs et processus pseudo-tumoraux

Œdème périlésionnel associé

2 -augmentation V_{sanguin}

stagnations intra-crânienne: hémorragies

augmentation débit sanguin cérébral

diminution retour veineux cérébral

3 -augmentation V_{LCR}

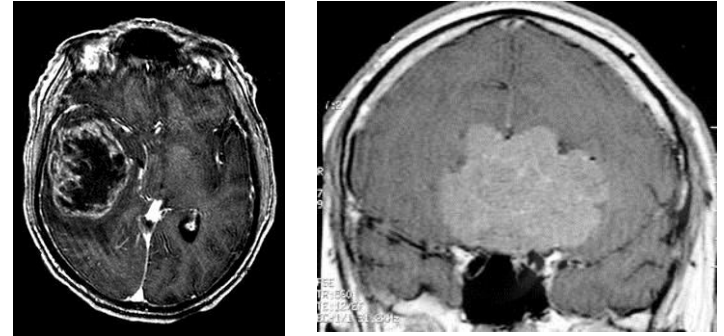
blocage sur voies d'écoulement

augmentation sécrétion

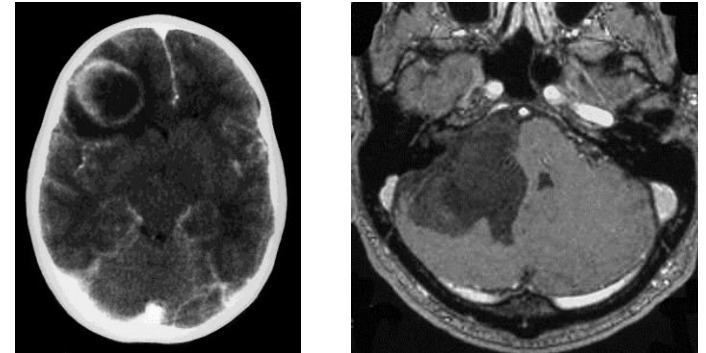
diminution résorption

1 -augmentation $V_{\text{parenchymateux}}$

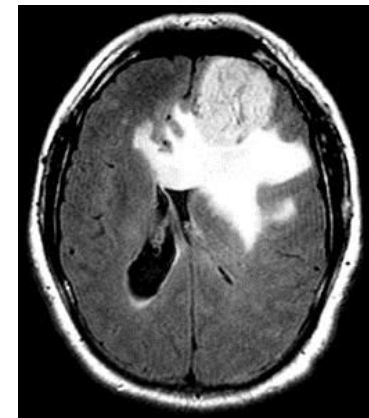
Tumeurs intra ou extra-cérébrales



Processus expansifs non tumoraux
abcès, dysembryomes
ischémies malignes



Œdème cytotoxique ou vasogénique
périlésionnel



2 -augmentation V_{sanguin}

Hémorragies
(HED,HSD,parenchymateuses)

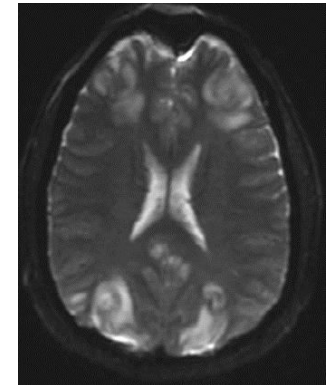
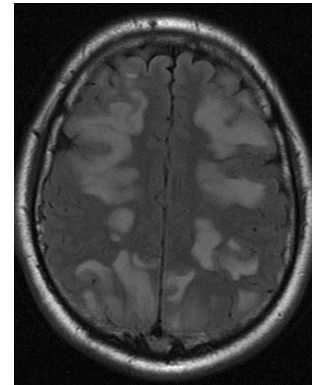


Augmentation DSC

HTA maligne

perte autorégulation

Press syndrom



Gène retour veineux

thrombophlébites cérébrales

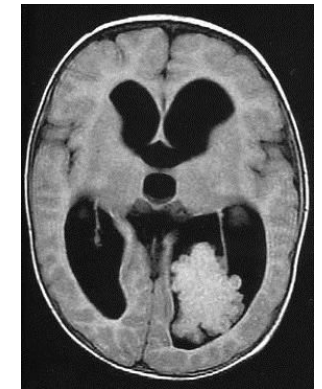


3 -augmentation V_{LCS}

Blocage écoulement LCS
hydrocéphalies bloquées

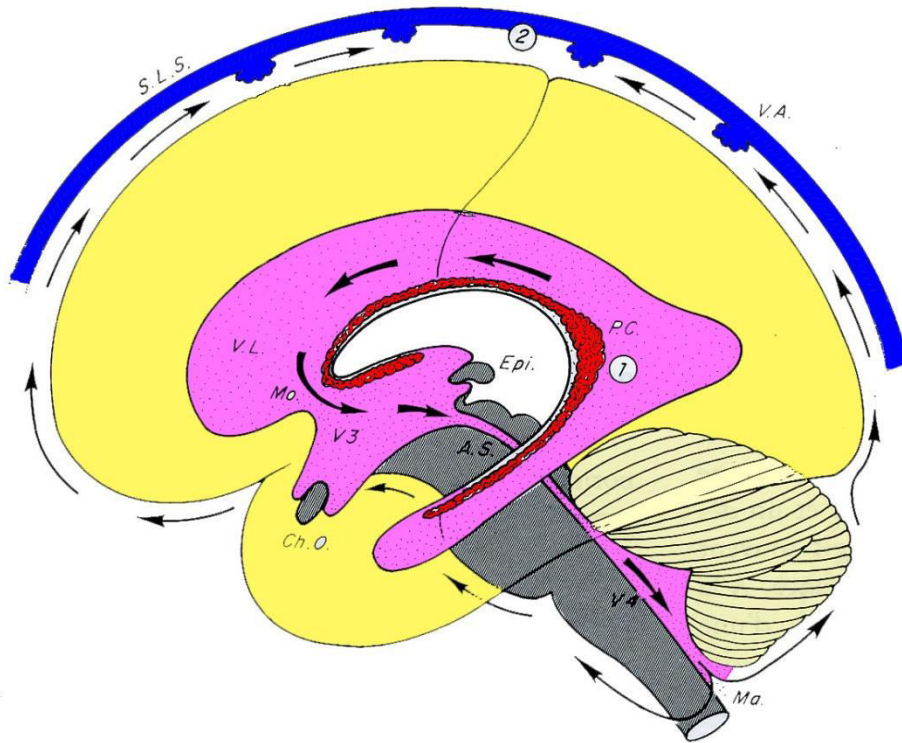


Augmentation sécrétion
papillomes choréïdiens



Diminution résorption
pseudotumor cérébri

Physiologie simplifiée du LCS



Sécrétion constante 21 ml/h

Circulation à travers:

ventricules

citernes basales

espaces sous-arachnoïdiens

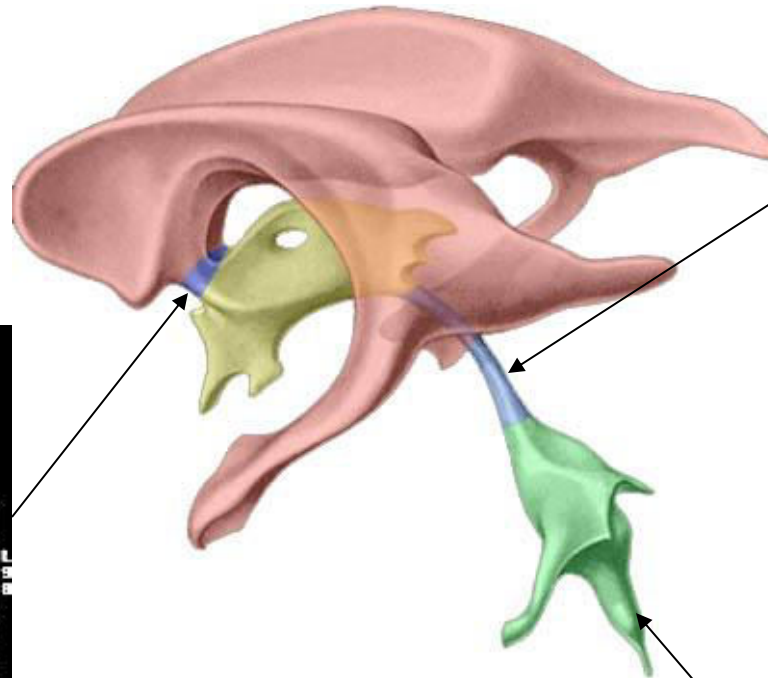
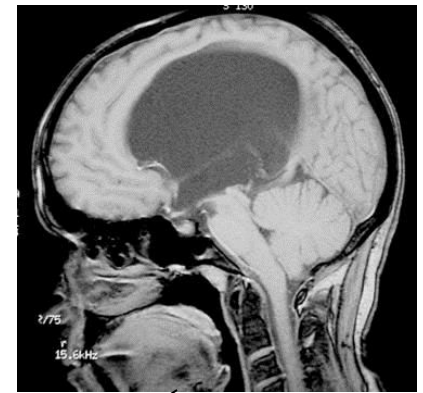
Flux pulsé (mvts antéro et rétrogrades)

Résorption identique 21 ml/h

villosités arachnoïdiennes

Hydrocéphalie
triventriculaire

Sténose aqueduc Sylvius



Hydrocéphalie
biventriculaire

Kyste colloïde V3

Hydrocéphalie
tétraventriculaire

Malf Chiari



Tableau clinique de l'Hypertension intra-crânienne

Céphalées

progressives

en casque

devenant résistantes aux antalgiques

Pics à 16h et 4h

Réveillant le patient la nuit

Toute céphalée réveillant le patient la nuit doit être considérée comme une hypertension intra-crânienne jusqu'à preuve du contraire

Tableau clinique de l'Hypertension intra-crânienne

Vomissements

Nausées

Vomissements en jet

Soulageant initialement les céphalées

Tableau clinique de l'Hypertension intra-crânienne

Troubles visuels

œdème papillaire (sans BAV initiale)

pouvant évoluer vers l'atrophie
optique et la cécité

Paralysie du ou des VI



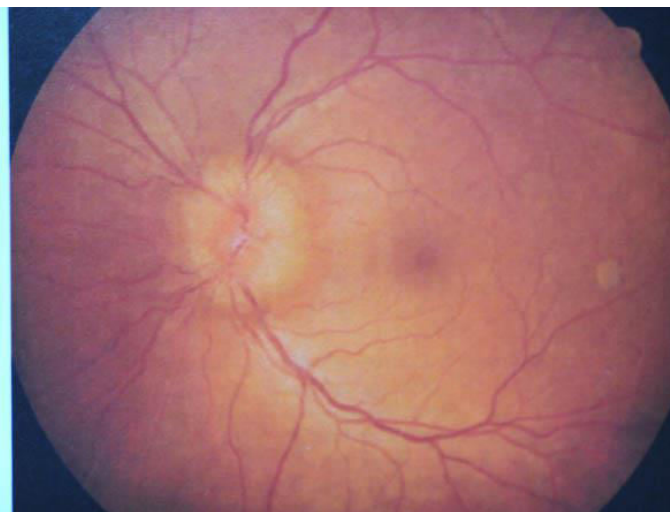
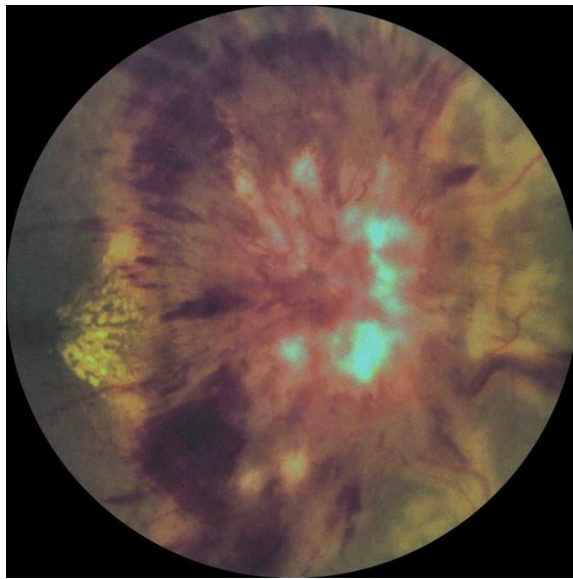
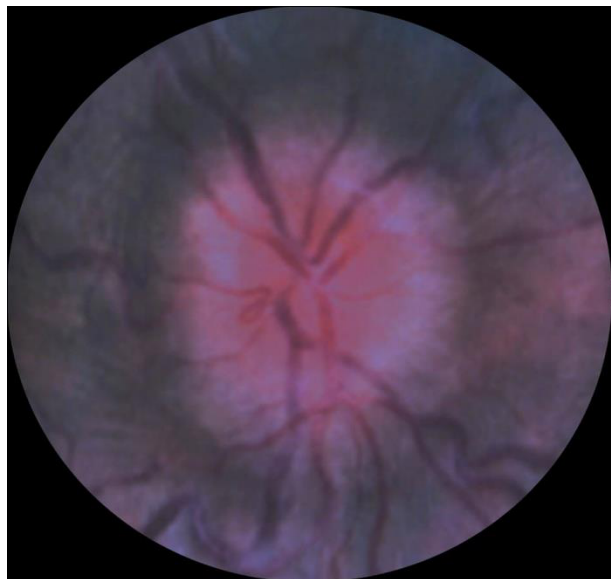


Tableau clinique de l'Hypertension intra-crânienne

Troubles de la vigilance

progressifs et tardifs

obnubilation

stupeur

coma

Tableau clinique de l'Hypertension intra-crânienne

Chez le nourrisson

macrocrânie

yeux en coucher de soleil

Chez l'enfant

douleurs abdominales++



Complications de l'hypertension intra-crânienne

Phénomènes de Fluage. Engagements

Cerveau: viscoélastique incompressible déformable

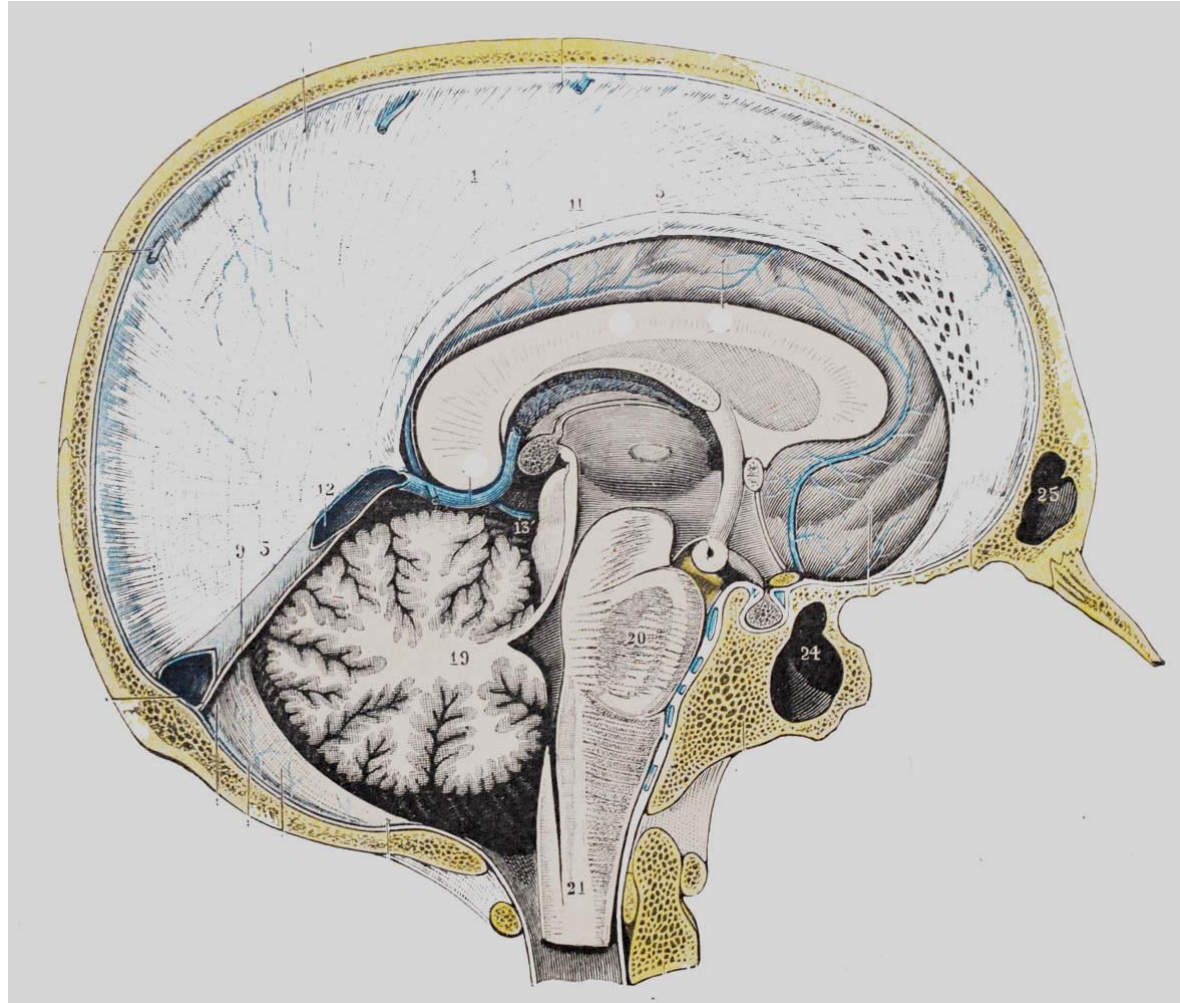
Crâne: compartimentation par des replis de dure-mère

étages sus et sous tentoriels

(tente du cervelet)

loges hémisphériques droite et gauche (faulx du
cerveau)

Les compartiments intra-crâniens

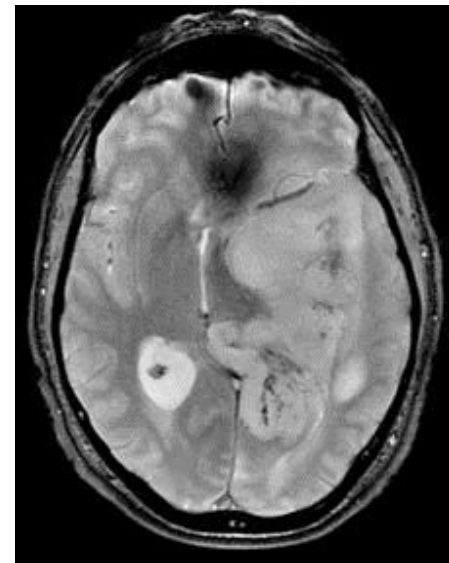


Processus occupant de l'espace (POE) dans une loge

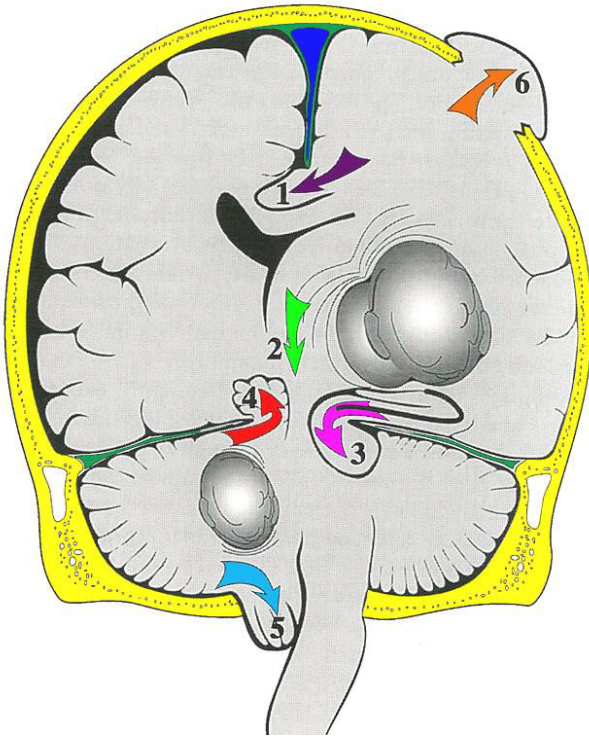
Formation de gradients de pression intercompartimentaux

Déplacement du parenchyme cérébral de la zone haute pression vers les autres loges:
FLUAGE CEREBRAL

Lorsqu'une structure cérébrale quitte sa loge anatomique normale pour migrer vers
autre loge: ENGAGEMENT



Les engagements intra-crâniens



1 engagement cingulaire ou sous la faux

2 engagement diencéphalique central

3 engagement temporal

4 engagement culminal

5 engagement amygdale cérébelleuse

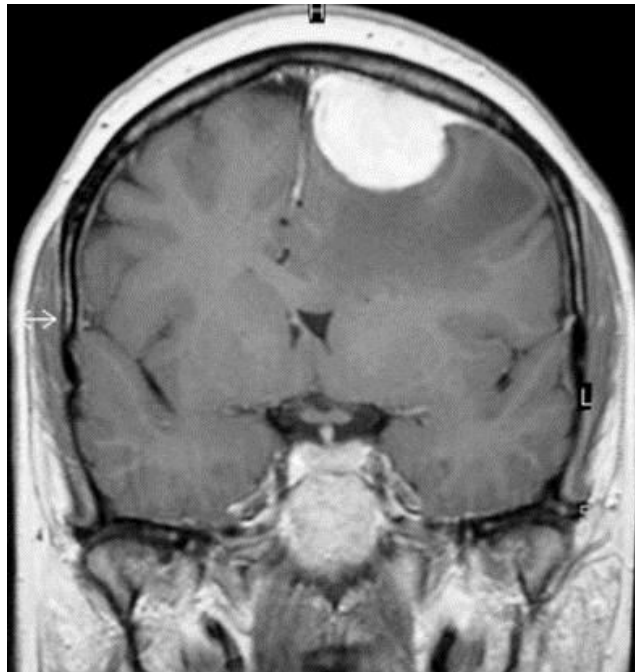
6 engagement transcalvarial

Engagement cingulaire

Fréquent et souvent asymptomatique

Troubles comportementaux

Parfois modification de la vigilance



Engagement temporal

Fréquent

POE hémisphériques sustentoriels

Grave

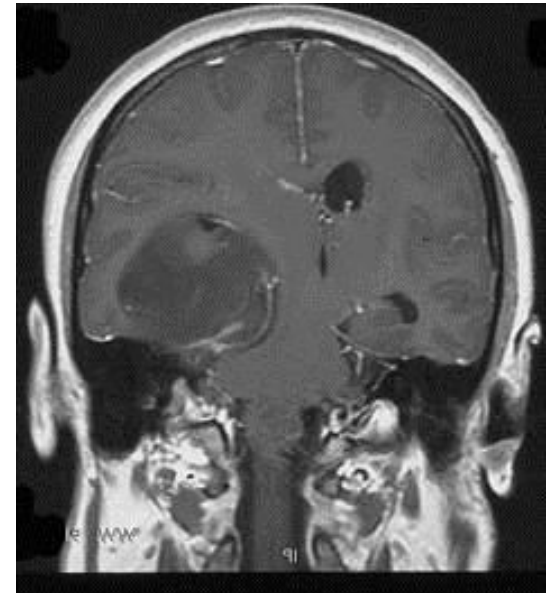
Compression du III

mydriase homolatérale

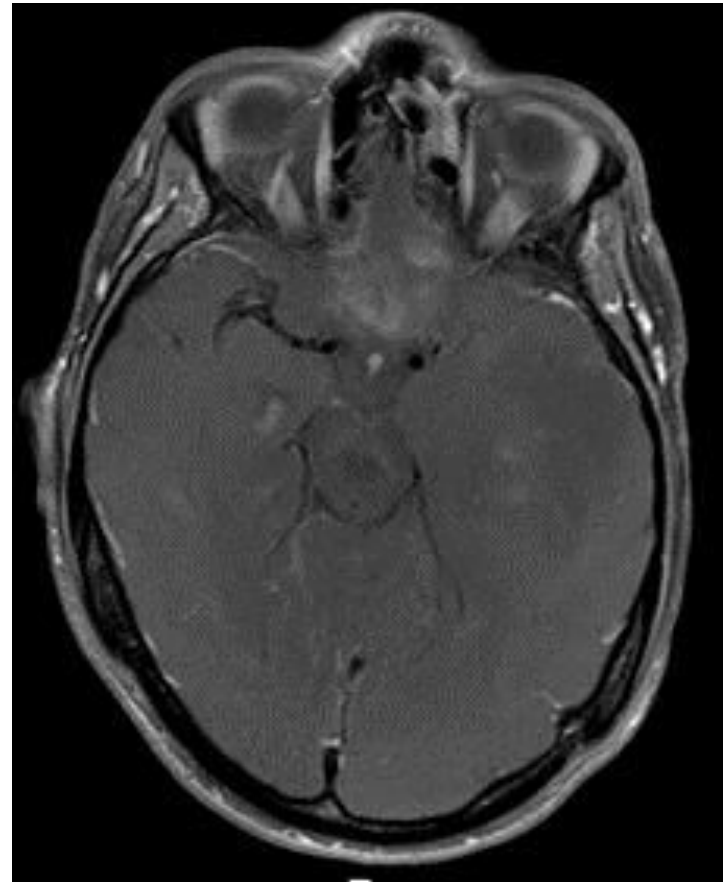
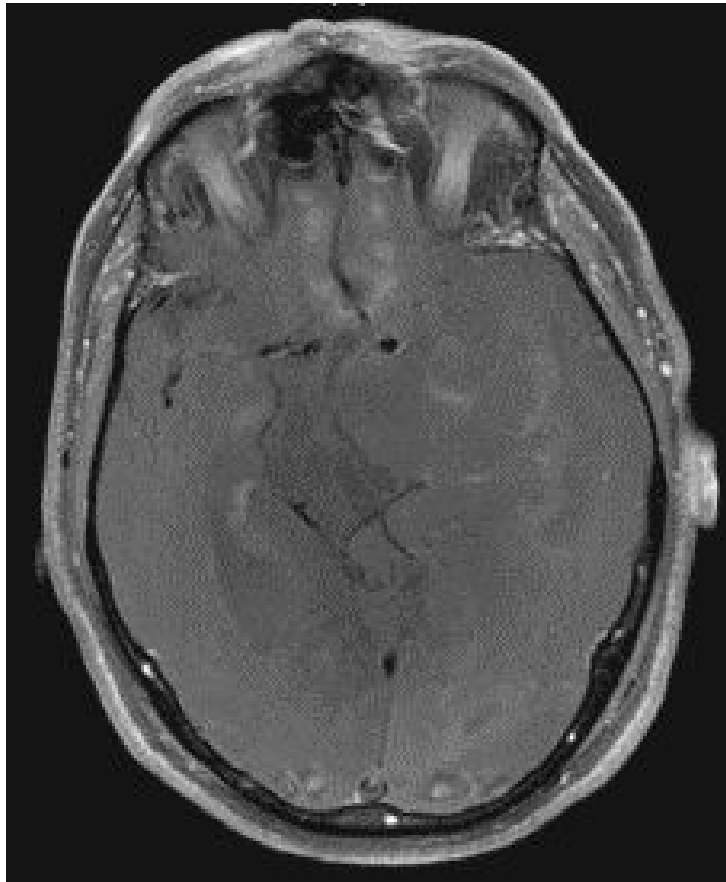
Compression tronc cérébral

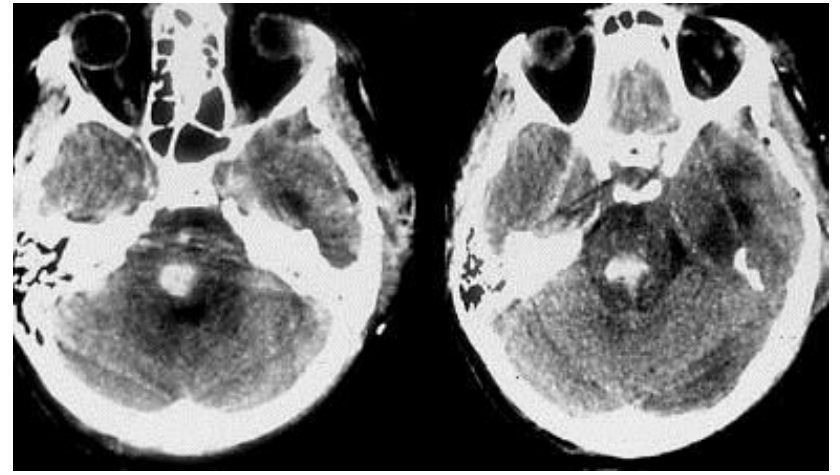
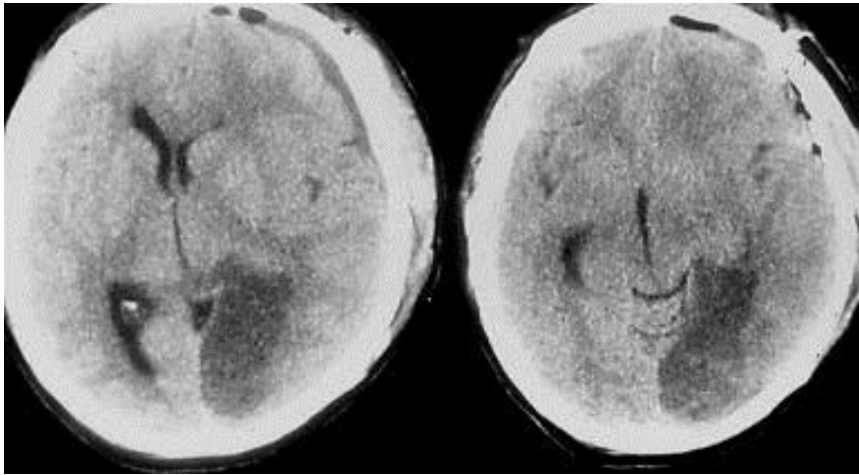
décérébration

bradycardie



URGENCE



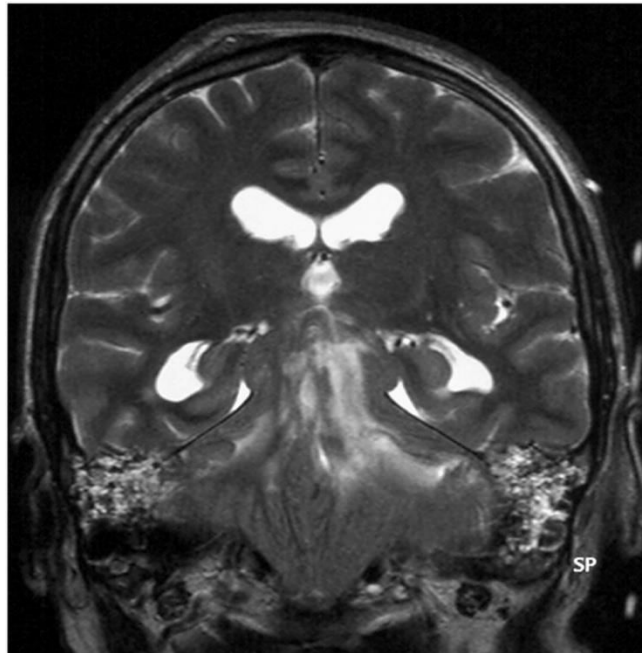


Conséquences possibles engagement temporal

ischémie artère cérébrale postérieure

hématome tronc cérébral

Engagement culminal



Engagement amygdalien cérébelleux

Fréquent

POE fosse postérieure

Compression bulbe

troubles respiratoires

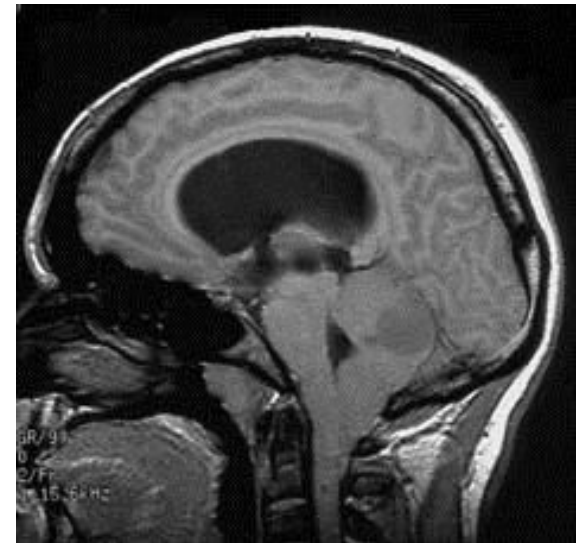
Compression nerf accessoire (XI)

torticolis

Crises postérieures de Jackson

Evolution parfois rapide

PAS DE PL



Tout torticolis de l'enfant doit être considéré comme une tumeur de la fosse postérieure jusqu'à preuve du contraire

Traitement de l'hypertension intracrânienne

Médical: limité

Œdème péritumoral:

corticothérapie (prednisolone)

Hydrocéphalie modérée

acétazolamide

Antalgiques

Traitement de l'hypertension intracrânienne

Chirurgical

traitement de la cause

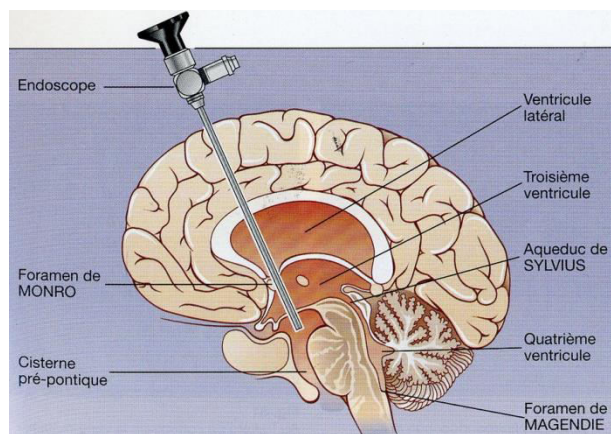
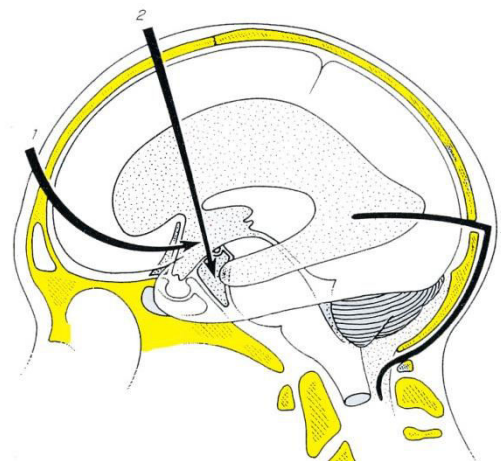
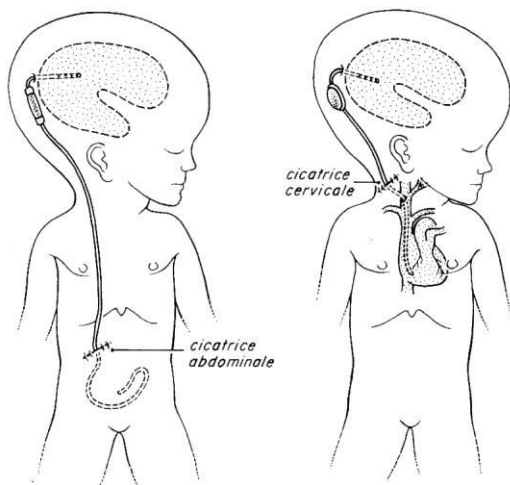
exérèse tumeur ou hématome

drainage hydrocéphalie bloquée

dérivation externe temporaire

dérivation ventriculo-péritonéale

ventriculocisternostomie endoscopique



Epilepsie

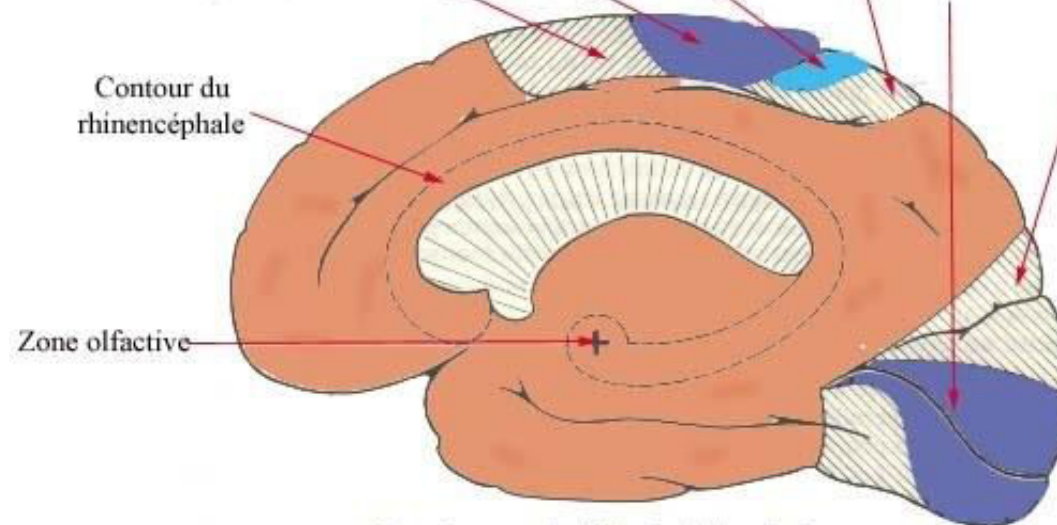
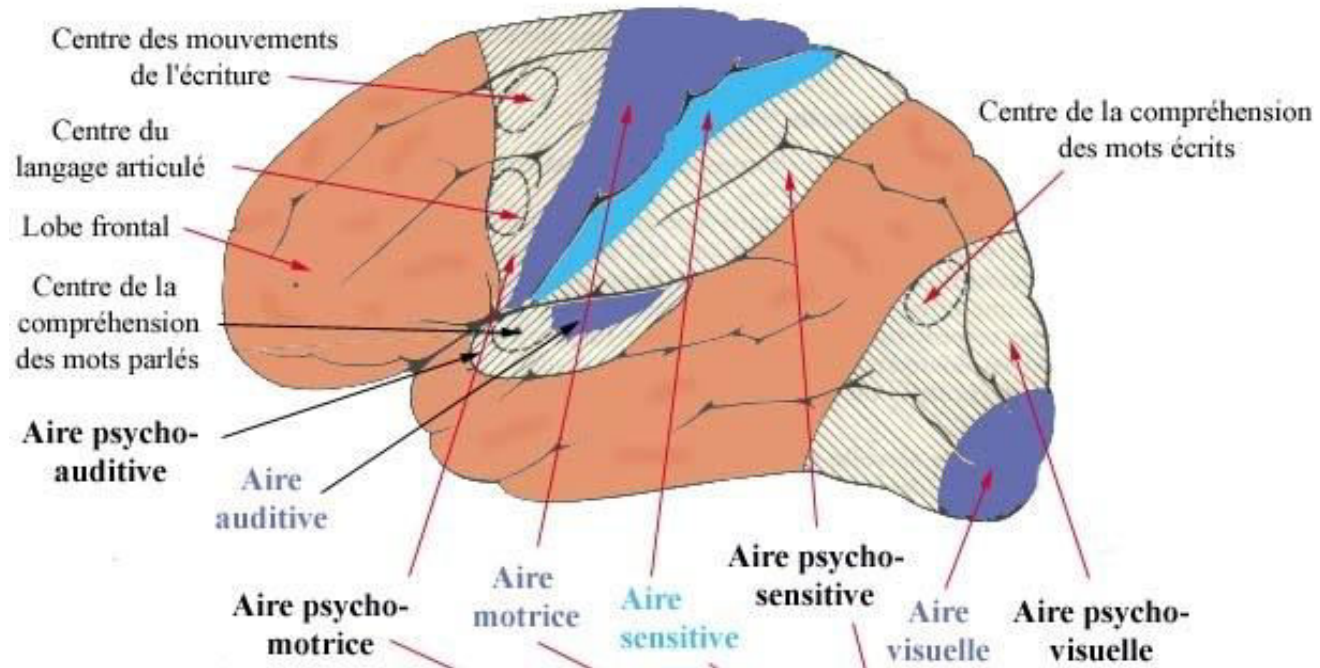
Epilepsie

Définitions:

Crise d'épilepsie: traduction clinique d'une décharge hypersynchrone d'une population de neurones. Les manifestations cliniques dépendent de la localisation et des fonctions assurées par les neurones en cause

Epilepsie: pathologie caractérisée par la récurrence de crises épileptiques

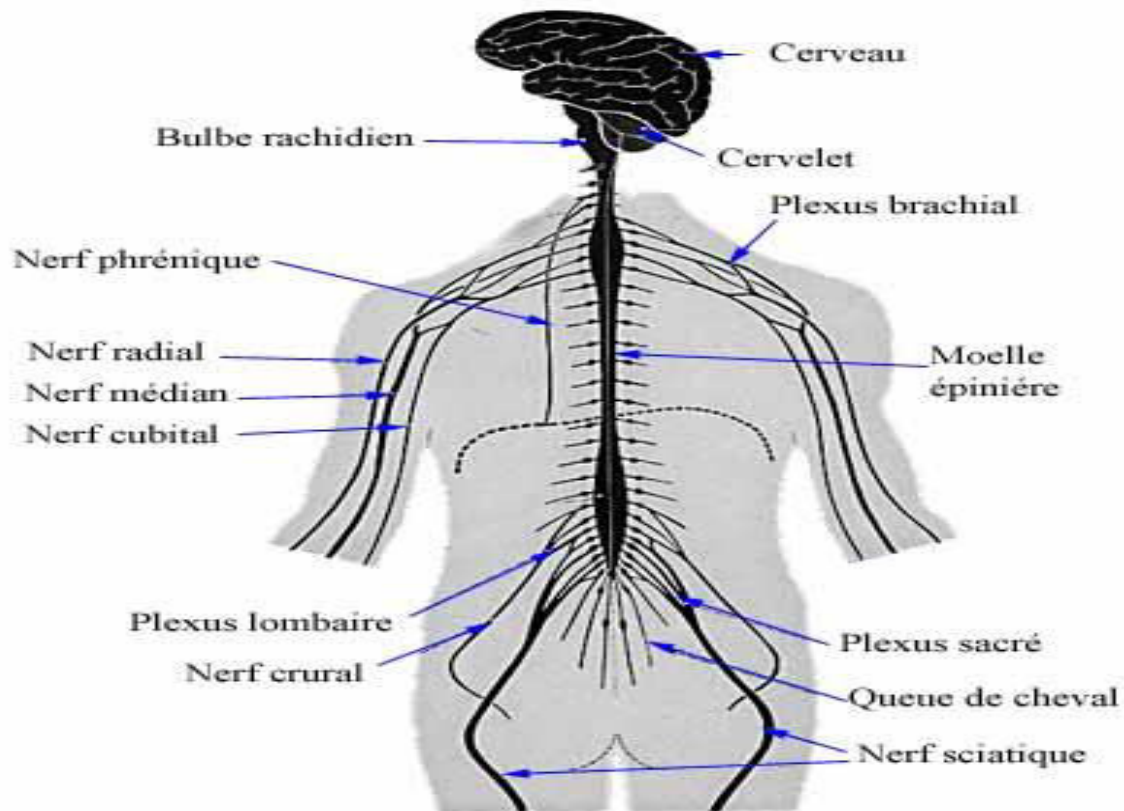
Face externe de l'hémisphère gauche



Face interne de l'hémisphère droit

Systeme nerveux : central et périphérique: vue de face

Schéma du système nerveux cérébro-spinal



épidémiologie

- Incidence: très élevée avant 1 an et chez les sujets âgés:
- < 1 an: 75 à 250/100000 habitants, surtout avant 1 an
- >60 ans: 82 à 151/100000 habitants
- (ref: Hauser et al, 1983, Loiseau P et al 1990; Lûhdorf et al 1986).
- Prévalence: 0.5-0.8% de la population générale (soit environ 1 cas/200 habitants minimum)

Classification des crises épileptiques et des épilepsies

Crises épileptiques	épilepsies	
<u>Crises généralisées</u>(perte de conscience) CG tonico-cloniques CG cloniques-CG toniques-CG myocloniques-C atoniques Absences	<u>Epilepsies généralisées</u> Faite de récurrence de crises glisées	
<u>Crises partielles:</u> simples Somato-Sensitives ou sensorielles Motrices, Végétatives, psychiques Complexes (perte de conscience)	<u>Epilepsies partielles</u> Faite de récurrences de crises partielles	

Causes des crises d'épilepsie

- **Épilepsies généralisées**
- Idiopathiques: pas d'étiologie évidente-souvent familial-facteur génétique suspecté-fréquentes dans les 2 premières décennies
- **Symptomatiques ou secondaires** à des étiologies diverses:
- **Cryptogéniques:** les examens secondaires sont incapables de démontrer une cause fortement suspectée

Causes des crises d'épilepsie

- Épilepsies partielles
- Selon la localisation on distingue:
- 1)E. temporale 2) E. frontale 3)E. pariétale 4) E. occipitale.
- 3 catégories:
- **Idiopathiques**: pas d'étiologie évidente-souvent facteur familial associé
- **Symptomatiques ou secondaires** à des étiologies diverses:
- **Cryptogéniques**: les examens secondaires sont incapables de démontrer une cause fortement suspectée

Causes des épilepsies

E. Généralisées	E. partielles
Epilepsies idiopathiques Convulsions néo-natales bénignes Epilepsie –absence de l’enfant ou de l’adolescent E. Avec crise grand mal E. Myoclonique juvénile	Epilepsies idiopathiques: Epilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques E. Bénignes à paroxysmes occipitaux E. de la lecture

Causes des épilepsies

E. Généralisées	E. partielles
Epilepsies symptomatiques Encéphalopathie myoclonique précoce Encéphalopathie infantile Affections périnatales: infections , malformations cérébrales, trauma périnatal AVC Malformations vasculaires Erreurs innées du métabolisme Trauma crânien grave Tumeurs cérébrales Alcoolisme Maladies dégénératives du cerveau (Alzheimer, ...)	Epilepsies symptomatiques : AVC Malformations vasculaires Erreurs innées du métabolisme Trauma crânien grave Tumeurs cérébrales Alcoolisme Maladies dégénératives du cerveau (Alzheimer, ...)

Causes des épilepsies

E. Généralisées	E. partielles
Epilepsie cryptogéniques Syndrome de Lennox-Gastaut Syndrome de West <i>Cause suspectée mais non démontrée</i>	Epilepsies cryptogéniques : <i>Cause suspectée mais non démontrée</i>

Diagnostic de l'épilepsie

- **Plusieurs conditions:**
- 1-présence de manifestations évoquant une crise épileptique
- 2- il faut :
- Au moins deux crises d'épilepsie
- Ou une crise avec démonstration soit d'anomalies caractéristiques à l'EEG et/ou présence d'une réputée être susceptible de causer des crises d'épilepsie

Diagnostic de la cause de l'épilepsie

- **Interrogatoire:** recherche d'antécédents familiaux
- **EEG:**
- mise en évidence d'anomalies épileptiques, d'anomalies caractéristiques de certains types d'épilepsie
- Permet parfois de préciser le lieu d'origine des crises d'épilepsie: Lobe temporal, frontal, pariétal ou occipital, ou épilepsie généralisée

Diagnostic de la cause de l'épilepsie

- **Scanner ou IRM encéphalique:** recherche d'une éventuelle cause: tumeurs, infections du cerveau, malformations vasculaires, etc...
- **Examens biologiques:** recherche de maladies métaboliques
- **P.L (parfois):** recherche de méningite

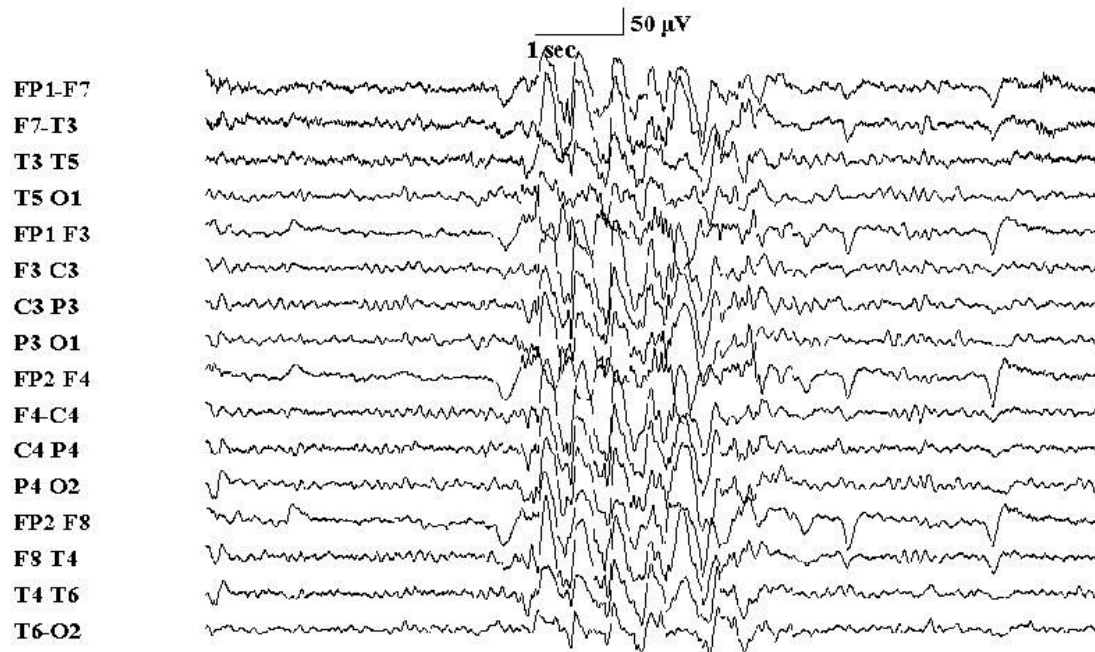
Diagnostic différentiel

- Syncope
- Hystérie
- Spasme de sanglots
- Frissons-tremblements non épileptiques
- Crise de spasmophilie
- dystonies

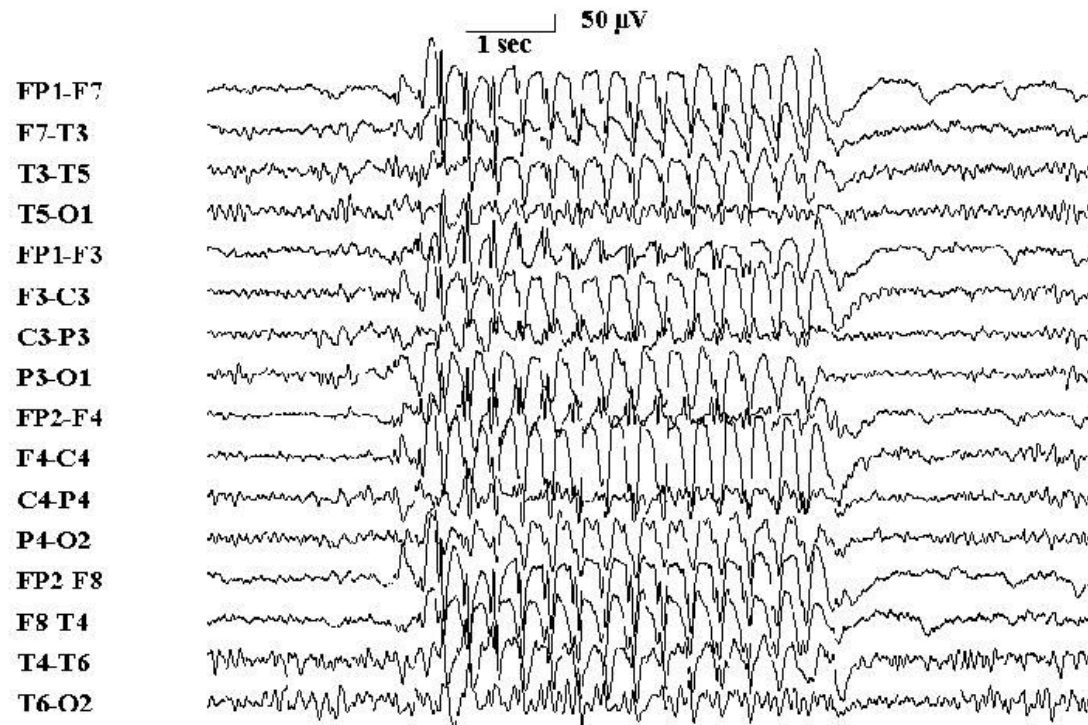
Localisation de la région d'origine des crises d'épilepsie

- EEG standard
- EEG de longue durée
- EEG couplée à l'enregistrement vidéo
- Scanner-IRM
- **Autres technique sophistiquées (surtout si traitement chirurgical envisagé):**
- TEMP
- TEP
- Implantations chirurgicale des électrodes

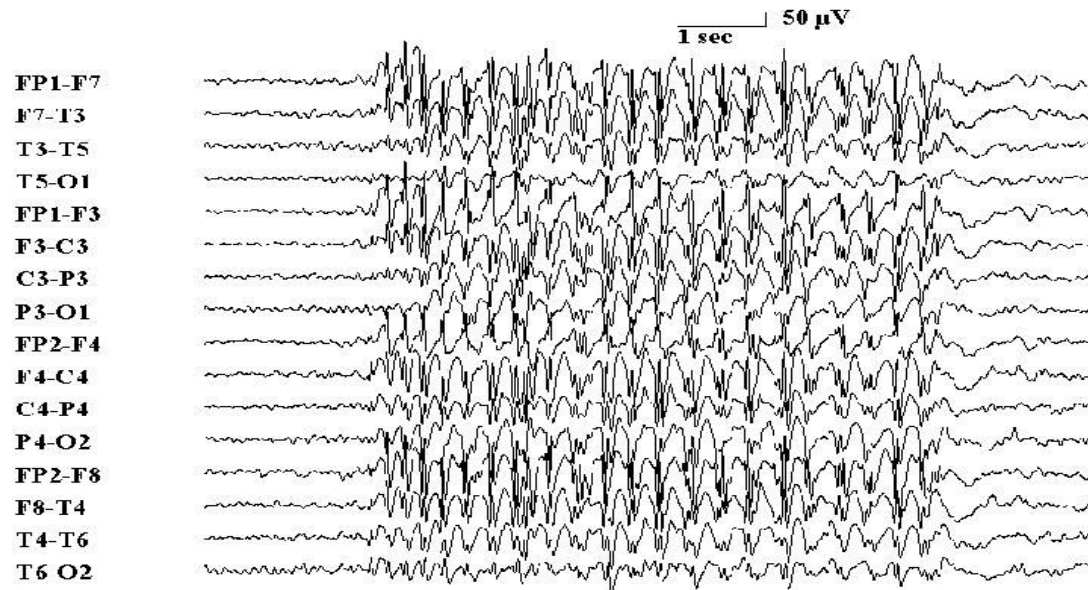
Epilepsie généralisée 1



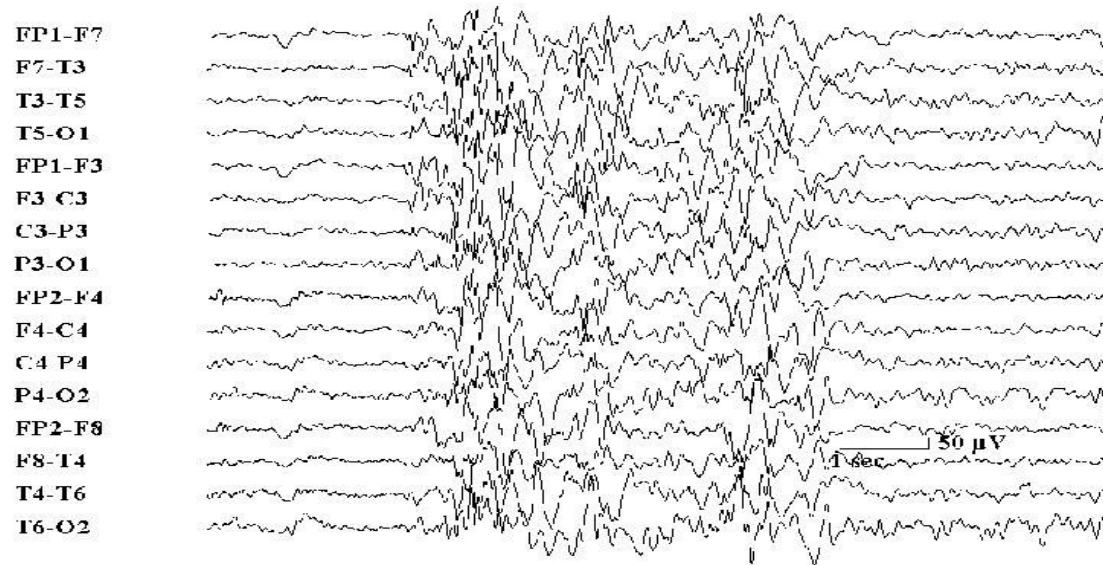
Epilepsie généralisée 2



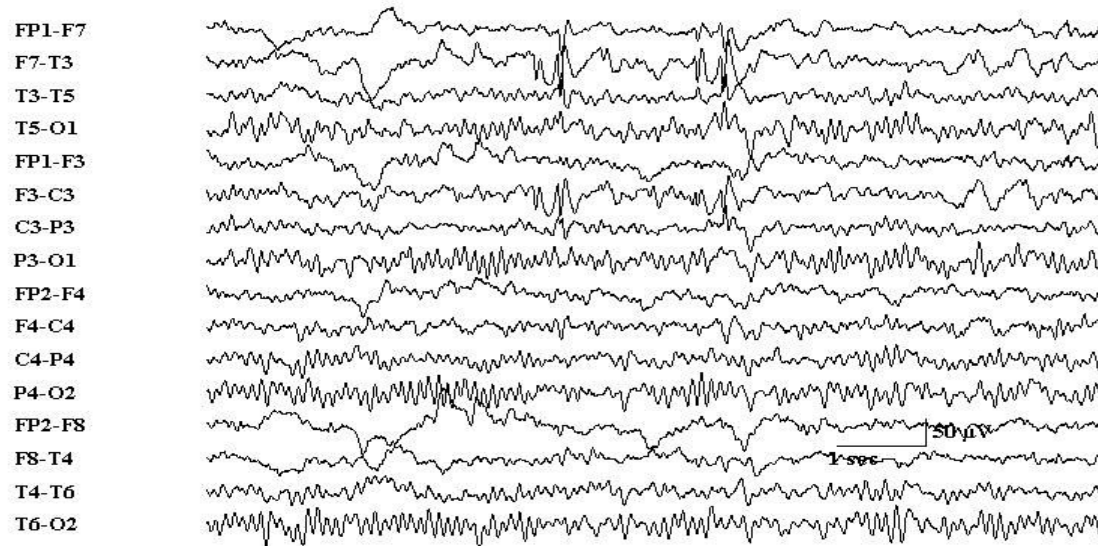
Epilepsie généralisée 3



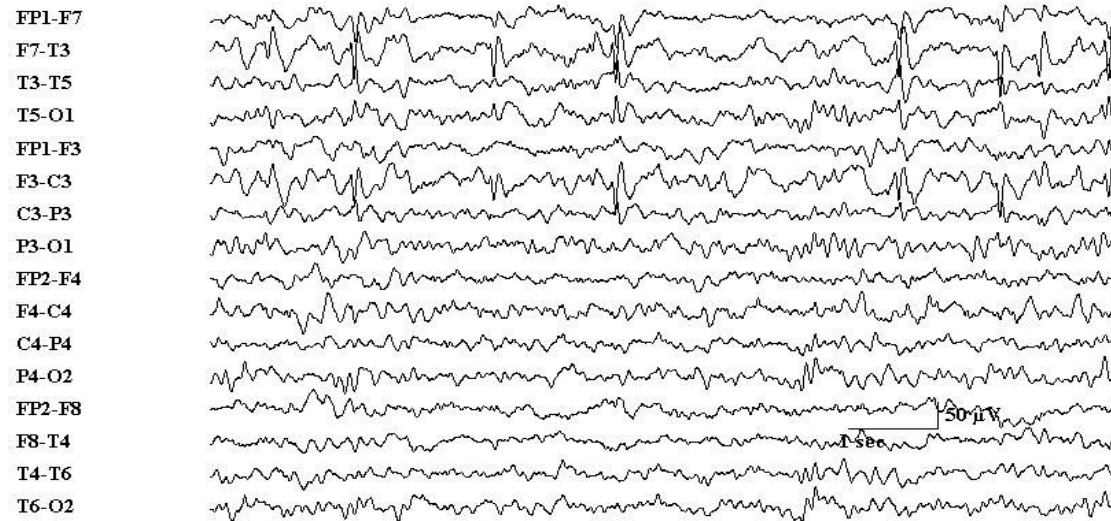
Épilepsie généralisée 4



Epilepsie partielle 1



Epilepsie partielle 2



traitement

- 3 volets:
- 1-traitement d'urgence de la crise épileptique
- Crise partielle: ne rien faire
- Crise généralisée (tonique-clonique ou tonico-clonique): 2 attitudes
- Laisser dérouler jusqu'à la résolution spontanée ou
- Injection IV d'anti-épileptique (Valium, Rivotril)

Traitement(suite)

- **2-Traitement préventif des crises d'épilepsie:**
- ***1-1 Médicaments anti-épileptiques:***
- Anciens: Gardenal, Di-hydan, Tégréto, Valium, Rivotril, Zarontin
- Inconvénients: beaucoup d'effets secondaires
- Nouveaux: Neurontin, Trileptal, Keppra, épitomax
- Avantages: Peu d'effets secondaires

Modalité d'administration

- **Monothérapie**
- **Ou Bi-thérapie (2 AE) voire polythérapie (> 2 AE)**
dans les formes sévères
- Si crise épileptique convulsif en cours (crise généralisée tonico-clonique): administration en IV ou en intra-rectale (enfant)
- à distance de la crise: administration en per-os
- La dose est adaptée à l'âge et au poids

Durée du traitement médical

- Attitude variable. En générale:
- Au mois 2 ans chez l'enfant
- Au moins 5 ans chez l'adulte
- Parfois traitement à vie
- **Dans certains cas:** possibilité d'arrêt du traitement si épilepsie guérie (Cas des E. idiopathiques) ou si la cause est retrouvée et guérie
- **Dans d'autres cas:** traitement à vie (cause non retrouvée ou cause retrouvée incurable)

Traitement de cas particulier: état de mal épileptique

- **Définition:** succession de crises d'épilepsie sans retour à la normal entre les crises
- **Plusieurs types:**
 - État de mal d'absences
 - État de mal convulsif (clonique-tonique ou tonico-clonique): grave, pouvant engendrer le décès
- **L'état de mal convulsif nécessite une hospitalisation en réanimation**

1.2: traitement chirurgical

- Consister à ôter la région d'origine de la crise (foyer épileptogène) si possible.
- Cas très sélectionnés car chirurgie difficile réalisée par des centres très spécialisés
- **2- traitement de la cause**
- Si elle est démontrée et si elle est traitable

Mesures d'hygiène de vie

- Sommeil à des heures régulières
 - Éviter dette de sommeil: facteur favorisant des crises
 - Boissons alcoolisées déconseillées: facteur favorisant-interaction avec les médicaments
- AE

Evolution

- **1-Guérison**
- **2-Stabilisation sans guérison**
- **3-Absence de contrôle des crises: épilepsies rebelles**
- Cela dépend du type de crises (certaines crises répondent mieux que d'autres au traitement -de la cause de la crise (certaines causes entraînent des crises plus résistantes)-du caractère appropriée ou non du traitement prescrit (un mauvais traitement contrôle moins bien les crises)

Conséquence des crises d'épilepsie

- Quand elles sont mal contrôlées.
- Plusieurs types:
- **Médicales:** possibilité de complications graves: infections pulmonaires-décès par état de mal ou noyade ou chute avec TC grave
- **Intellectuelles:** détérioration intellectuelle-retard scolaire
- **Sociales:** désinsertion sociale-refus de permis de conduire-chômage (refus d'embauche des épileptiques)
- **Économiques:** absentéisme- chômage

Professions ou sports contre-indiquées

- Tous ceux exposant à des risques graves incluant la noyade, les traumatismes crâniens graves voire le décès.
- **Professions:** Maître-nageur, maçon, conducteur de véhicule poids-lourds, pilote, ambulancier,....
- **Sports:** plongée sous marine, natation, sports aériens et de montagnes

Conséquences spécifiques chez la femme

- **Contraception:** beaucoup d' AE diminue l'efficacité des contraceptif oraux: risque de grossesse non désirée
- **Grossesse chez l'épileptique:** risque de malformations fœtales dû aux AE ou de mort in-utero (si crise durant la grossesse)
- **Allaitement:** passage de la plupart des Aes dans le lait maternel
- ***Conduite à tenir: conseil du gynécologue ou du neurologue dans ces cas particuliers***

Rôle de l'infirmière

- **Durant la crise:** ne jamais essayer de retenir le patient-écarter tout objet exposant à des traumatismes-prévenir le médecin-injection IV d'AE sous recommandation du médecin-rassurer l'entourage du patient
- **En dehors de la crise:** veiller à l'observance du traitement

LA GOUTTE

LA GOUTTE

- INCIDENCE:
 - variable selon les régions et les époques
 - En augmentation
 - Corrélée avec mode de vie
- SEXE: **masculin++++** (96%)
- Rares gouttes féminines après la ménopause
- Maladie de l'âge moyen (**30 - 50 ans**)

LA GOUTTE

- Tare innée
- → **Hyperuricémie permanente**
- *Avec soit:*
 - **Conséquences tissulaires:**
 - ✓ Articulaires: goutte articulaire
 - ✓ Rénales: néphropathie goutteuse
 - **Coliques néphrétiques**
 - **asymptomatique**

LA GOUTTE

- HYPERURICEMIE:
- Excès purinosynthèse
- Défaut élimination acide urique
- Gouttes secondaires
 - Insuffisance rénale
 - Hémopathies
 - médicaments

LA GOUTTE

- 3 types de goutte:
- La goutte aiguë à crises espacées
- La goutte subaiguë à crises rapprochées
- La goutte chronique, phase ultime de la maladie

La goutte aiguë à crises espacées

- Crise typique du gros orteil:
 - Douleur pseudo-fracturaire
 - Gonflement
 - Rougeur intense lie de vin
 - Début brutal nocturne, précédé de prodromes
 - +/- fébricule
 - Hyperleucocytose, VS, CRP élevées
 - Évolution 4 à 15 js
 - Desquamation à la fin de la crise
 - Sensibilité aux AINS, colchicine

La goutte aiguë à crises espacées

- Au début, atteinte des membres inférieurs et surtout le **pied**:
 - Métatarsophalangienne, tarse, cheville, talalgie, tendon d'achille
- Rhumatisme le plus fluxionnaire
- Évolution de la crise: maximum nocturne, amélioration diurne





La goutte sub-aiguë à crises rapprochées

- Crises moins bruyantes mais + longues
- Périodes intercrises + brèves
- Formes oligo ou polyarticulaires
- Atteinte membre supérieur également
- tophus

La goutte chronique

1. Destruction articulaire
2. Encombrement tophacé
3. Infiltration uratique viscérale: néphrite interstitielle goutteuse
4. Maladies associées:
 - Lithiases uriques
 - Diabète et hypertriglycémie
 - Obésité, HTA









Critères diagnostiques de la goutte

- Hérité :30%
- Sexe masculin
- Lithiase urique 30% (liée à l'hyperuraturie)
- Circonstances déclenchantes:
 - Erreurs diététiques
 - Émotions, fatigue, surmenage
 - Traumatismes, opérations
 - Certains médicaments (aspirine, thiazidiques...)

Critères biologiques de diagnostic

- Hyperuricémie permanente
- Cristaux d'acide urique intracellulaires solubles par l'uricase dans le liquide synovial
- Mise en évidence de l'acide urique dans les tissus (biopsie tissulaire, tophus)
- pH urinaire acide 5
- Cristaux d'acide urique ou oxalique urinaires

Autres éléments biologiques

- Uraturie des 24 h
- Clairance acide urique
- Taux réabsorption acide urique
- Créatininémie et clairance
- Recherche syndrome trimétabolique

TRAITEMENT

- 2 types de traitement:
 - de la crise
 - de fond

Traitement de la crise

- Repos articulaire
- Refroidissement
- Alcalinisation des urines
- Colchicine
- AINS

Traitement de fond

- Règles hygiéno-diététiques
- Alimentaires: éviter
 - *repas riches en purines, en acides oxaliques*
 - *Alcools*
 - *Aliments gras*
- éviter agressions au sens large
- éviter certains médicaments (aspirine, corticoides, antibiotiques, thiazidiques...)

Traitement de fond

- Colchicine au long cours
- Hypo-uricémiants
 - Freinateurs de synthèse
 - Urico-éliminateurs